

CONTRIBUTION A L'ETUDE
de la
**Dissociation auriculo-ventriculaire
congénitale**

THÈSE

présentée et soutenue publiquement le 15 Avril 1937

POUR OBTENIR LE GRADE DE
DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

BOTKOVITZ (Félix-Jules-François)
né le 3 décembre 1910, à Courcelles-s.-Nied (Moselle)

Examineurs de la Thèse :	{	MM. PERRIN, Professeur	Président.
		WATRIN, Professeur	Juges.
		ABEL, Agrégé	
		KISSEL, Agrégé	

*Le Candidat répondra aux questions qui lui seront posées
sur les diverses parties de l'enseignement médical*

NANCY
IMPRIMERIE GEORGES THOMAS
Angle des rues de Solignac et Henri-Lepage

1937

CONTRIBUTION A L'ETUDE

de la

Dissociation auriculo-ventriculaire congénitale

CONTRIBUTION A L'ETUDE
de la
**Dissociation auriculo-ventriculaire
congénitale**

THÈSE

présentée et soutenue publiquement le 15 Avril 1937

POUR OBTENIR LE GRADE DE
DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

BOTKOVITZ (Félix-Jules-François)
né le 3 décembre 1910, à Courcelles-s.-Nied (Moselle)

Examineurs de la Thèse :	{	MM. PERRIN, Professeur	Président.
		WATRIN, Professeur	Juges.
		ABEL, Agrégé	
		KISSEL, Agrégé	

*Le Candidat répondra aux questions qui lui seront posées
sur les diverses parties de l'enseignement médical*

NANCY
IMPRIMERIE GEORGES THOMAS
Angle des rues de Solignac et Henri-Lepage

1937

UNIVERSITÉ DE NANCY - FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen: M. L. SPILLMANN, O *, I *

Professeurs honoraires: MM. NICOLAS, *, I *; WEISS, O *, I *;
BOUIN, O *, I *; ANCEL, *, I *; GARNIER, *, I *; MACÉ, *, I *;
P. PARISOT, O *, I *; DUFOUR, *, I *.

PROFESSEURS :

Anatomie pathologique	M. L. HOCHÉ, O *, I *
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées.	M. L. SPILLMANN, O *, I *
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie.	M. FRÉLICH, *, I *
Physiologie	M. M. LAMBERT, *, I *
Clinique obstétricale et Accouchements	M. A. FRUHHINSHOLZ, O *, I *
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	M. P. JACQUES, *, I *
Clinique de chirurgie urinaire	M. P. ANDRÉ, *, I *
Histologie	M. R. COLLIN, *, I *
Anatomie descriptive	M. M. LUCIEN, *, I *
Clinique chirurgicale	M. G. MICHEL, *, I *
Clinique médicale	M. L. RICHON, *, I *
Chimie médicale	M. H. ROBERT, *, I *
Clinique médicale	M. M. PERRIN, *, I *
Hygiène et médecine préventive	M. J. PARISOT, C *, I *
Clinique chirurgicale	M. HAMANT, *, I *
Clinique ophtalmologique	M. P. JEANDELIZE, *, I *
Hydrologie	M. SANTENOISE, *, I, A *
Clinique des maladies des enfants	M. L. CAUSSADE, *, I *
Bactériologie et parasitologie médicale	M. DE LAVERGNE, *, I *
Thérapeutique	M. P. SIMONIN, I *
Professeurs sans chaire	M. L. JOB, *, I *
	M. WATRIN, *, I *
	M. BINET, *, I *

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES :

Clinique des maladies tuberculeuses	M. ABEL, *, I *, agrégé.
Pathologie générale	M. P. SIMONIN, I *, professeur.
Clinique gynécologique	M. DROUET, I *, agrégé.
Pathologie externe	M. A. BINET, *, I *, profes. s. ch.
Clinique des maladies contagieuses	M. GUILLEMIN, A *, agrégé.
Clinique des vieillards	M. DE LAVERGNE, *, I *, profess.
Propédeutique dermatologique	M. DROUET, I *, agrégé.
Médecine opératoire	M. WATRIN, *, I *, pr. s. chaire.
Électrothérapie et radiologie	M. M. BARTHÉLEMY, *, I *, ag. I.
Accouchements (cours théorique)	M. G. LAMY, *, I *, ch. du c., ag. I.
Obstétrique	M. JOB, *, I *, prof. sans chaire.
Clinique propédeutique médicale	M. VERMELIN, *, I *, agrégé.
Anatomie et Médecine légale	M. KISSEL, I *, agrégé.
Pathologie interne	M. MUTEL, *, I *, agrégé.
Clinique des maladies mentales	M. ABEL, *, I *, agrégé.
Éducation physique (I)	M. HAMEL, *, docteur.
Physiologie du travail	M. L. MERKLEN, A *, agrégé.
Clinique neurologique (I)	M. L. MERKLEN, A *, agrégé.
Propédeutique O.-R.-L. (I)	M. MICHON, docteur.
Parasitologie	M. AUBRIOT, docteur.
	M. DOMBRAY, docteur.

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

MM. MERKLEN, A *	MM. POURSIDES, détaché.	MM. GUILLEMIN, A *
FLORENTIN, A *	MELNOTTE, O *	ABEL, *, A *
BODART.	MUTEL, *, I *	DROUET, A *
CHALNOT.	VERMELIN, *, A *	KISSEL.
WOLFF, A *		

AGRÉGÉS LIBRES :

MM. G. GROSS, *, I *; S. RÉMY, I *; BUSQUET, I *;
BARTHÉLEMY, *, I *; LAMY, *, I *.

M. E. TRIBOLET, I *, Secrétaire.

(1) Fondation de l'Université.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les imputer.



A MON PÈRE ET A MA MÈRE

*Qu'ils trouvent ici un bien faible
témoignage de ma profonde recon-
naissance et de ma tendre et très
sincère affection.*

A MA SŒUR

A MA TANTE, MADAME SŒUR MARIE-FÉLIX

*Puissé-je m'inspirer de son exemple et
accomplir mon apostolat comme elle
accomplit le sien.*

A TOUS MES PARENTS ET AMIS



A mon Président de Thèse:

MONSIEUR LE PROFESSEUR PERRIN

Professeur de Clinique médicale
Chevalier de la Légion d'honneur

A mes Juges:

MONSIEUR LE PROFESSEUR WATRIN

Chargé du Cours de Propédeutique dermatologique
Chef des Travaux Pratiques d'Anatomie Pathologique
Chevalier de la Légion d'honneur

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ABEL

Chargé du Cours de Pathologie interne
et de la Clinique des Maladies tuberculeuses
Chevalier de la Légion d'honneur

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ KISSEL

Chargé du Cours de Propédeutique médicale

A tous mes Maîtres à la Faculté et dans les Hôpitaux

AU DOCTEUR LOUIS MATHIEU

Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'honneur

*Qui nous a inspiré le sujet de cette
thèse et nous a prodigué ses conseils
éclairés avec une grande bienveil-
lance. Qu'il veuille bien trouver
dans ce modeste travail un gage de
notre fidèle et respectueux attache-
ment ainsi que l'expression de notre
profonde reconnaissance.*

CHAPITRE PREMIER

INTRODUCTION - HISTORIQUE

1. — **Avant l'électrocardiographie.**
 2. — **Après la découverte d'Einthoven:**
 - a) Observation princeps de VAN DEN HEUVEL;
 - b) travaux d'ensemble de JUIF;
 - c) travaux d'ensemble d'ARCHIGÈNE;
 - d) travaux d'ensemble d'Ivan MAHAÏM;
 - e) travaux histologiques des Américains.
 3. — **Conclusion des travaux antérieurs.**
 4. — **Notre contribution.**
-

Les bradycardies entrèrent dans l'histoire médicale, du jour où MORGAGNI, puis ADAMS et STOCKS rapportèrent plusieurs cas de sujets présentant un rythme cardiaque extrêmement lent, des troubles nerveux particuliers et des lésions myocardiques certaines. Ces cas furent considérés comme des singularités cliniques jusqu'à la découverte par les physiologistes WEBER du rôle modérateur des nerfs pneumogastriques sur le rythme cardiaque. Aussitôt, sans tenir compte d'anciens protocoles autopsiques, négligeant les conseils modérateurs de CHARCOT, la

majorité des médecins de la fin du XIX^e siècle, en édifiant la théorie nerveuse des bradycardies, voulut adapter les faits cliniques à des faits expérimentaux incomplets. Les expériences de GASKELL et ENGELMANN, les travaux remarquables de HIS devaient, peu de temps après, rendre au cœur sa large part dans l'origine des troubles du rythme en établissant l'existence d'un système spécial d'automaticité transmettant le flux d'excitation des oreillettes aux ventricules. Tout de suite on put penser qu'un arrêt de cet influx sur son trajet, qu'une lésion expérimentale ou clinique du faisceau de His pouvait aboutir à une indépendance des battements, à une « automatic ventriculaire ». La « dissociation » entrevue par CHAUVEAU était née et son rôle devait s'avérer considérable dans la pathogénie des bradycardies. Dès le Congrès de Médecine de 1910, grâce aux rapports de VAQUEZ et ESMEIN, de GALLAVARDIN, les bradycardies sont déjà classées par des tracés jugulaire, radial, ventriculaire; la méthode électrocardiographique se fait jour, une nouvelle période va s'ouvrir, riche en observations exactes, mais la confusion règne sur l'interprétation des faits passés.

*

Que dire surtout des pouls lents congénitaux observés jusqu'à cette époque? La notion de congénitalité y est mal précisée; qu'il s'agisse de malformation ou de maladie fœtale, la constatation de telles anomalies doit être faite peu de temps après la naissance pour garder toute sa valeur, et le caractère

familial n'est qu'un argument de présomption. Cette donnée une fois acquise, nous sommes dans l'impossibilité de certifier l'existence de la dissociation auriculo-ventriculaire dans ces « bradycardies physiologiques », « tolérées » (GALLAVARDIN), en l'absence des tracés nécessaires. MARQUET, signalé par HALLER, semble avoir été le premier à rapporter l'observation de deux sujets, parfaitement bien portants, ayant des pouls d'une fréquence de 24 à 30 à la minute. Napoléon, au dire de CORVISART aurait présenté dès sa jeunesse un rythme à 40 avec crises de Stocks Adams, qui disparurent à mesure que l'âge avançait et que le pouls ralentissait encore. Les observations de MAYO (1832), VIGOUROUX (1876), RENDU, TRIPIER, ROUX, concernant des pouls très ralentis, quelquefois observés toute la vie, sans aucune gêne pour leur porteur, souvent astreint à des travaux pénibles. Dans le cas de DELALANDE (1892), il fut trouvé des lésions calcaires de la région intra-ventriculaire, qui font douter de la nature congénitale d'une dissociation probable. En 1901, MORQUIO a rapporté une observation convaincante de pouls lent congénital et familial: il s'agissait de deux enfants de 5 ans et de 8 ans présentant des crises convulsives brutales depuis l'âge de 4 ans. Trois de leurs frères étaient déjà morts de la même maladie, absente chez les parents; l'examen montrait un pouls ralenti à 50-60, et l'absence de lésion cardiaque orificielle; malheureusement pas de tracés traduisant un bloc pourtant probable. Peu de temps après, JACQUIER, dans sa thèse sur le pouls lent permanent de l'enfant, relate

le cas d'un homme de 78 ans observé avec Thiroloix : « dès les premiers jours qui suivirent sa naissance, on s'aperçut de la lenteur de son pouls; le médecin de la famille qualifia son cas d'extraordinaire et porta un pronostic sombre »; pourtant aucun vertige, aucun malaise n'est venu interrompre le cours de sa vie, malgré un pouls fixé à 26-32.

Toutes ces observations sont incomplètes: le caractère congénital y reste souvent dans l'ombre, la dissociation auriculo-ventriculaire n'y est jamais prouvée; nous ne pouvons tenir compte de ces faits pour l'établissement d'un tableau clinique.

*
* * *

Il a fallu l'application à l'étude des troubles du rythme de la méthode graphique et particulièrement de la technique électrocardiographique imaginée par EINTHOVEN pour avoir une connaissance précise de ces bradycardies.

La première observation, due à VAN DEN HEUVEL (1908) mérite d'être rapportée brièvement:

Il s'agissait d'une femme de 23 ans, sans antécédents particuliers, qui présenta dans ses deuxième, sixième, quinzième et vingtième année des crises brutales et violentes, caractérisées par une cyanose généralisée, une angoisse extrême, des mouvements convulsifs, avec perte de connaissance, stertor et expectoration consécutifs. Dès la naissance existait une bradycardie « étonnante » aux environs de 35 pulsations à la minute. A l'occasion de la dernière attaque particulièrement grave, VAN DEN HEUVEL constate

les symptômes suivants : cyanose légère des extrémités, pouls à 36 avec quelques extrasystoles, choc en dôme et élargissement de la matité précordiale témoignant d'une hypertrophie vérifiée à l'orthodiagramme, souffle systolique rude mésocardiaque, perception entre deux bruits normaux, se traduisant par une ondulation artérielle d'un ou deux bruits plus faibles non transmis au pouls. A l'enregistrement simultané des battements de la pointe, de la radiale et de la jugulaire, ces derniers bruits sont isochromes au soulèvement du phlébogramme, la dissociation auriculo-ventriculaire est complète (visible au R. X.).

Dans les années qui suivirent cette première relation, quelques rares cas seulement furent publiés; JUIF les réunit en 1912 dans sa thèse, faite sous l'inspiration de LIAN (nous avons résumé les caractéristiques de ces observations dans le tableau placé à la fin de ce travail en n'admettant que comme probables les cas de MORQUIO, de JACQUIER, de FULTON, JUDSON et NORRIS, de TAUSSIG et de GILL, pour les raisons citées plus haut). L'auteur divise les pouls lents congénitaux par dissociation en deux catégories suivant qu'ils s'accompagnent ou non du syndrome de Stocks Adams; la deuxième variété « pouls lent permanent solitaire » (LIAN) serait plus fréquente, englobant toutes les bradycardies « physiologiques » constatées jusqu'à ce jour. Il signale la possibilité d'une malformation cardiaque associée (souffle de communication interventriculaire) réserve le pronostic des formes nerveuses et infantiles, et insiste sur le rôle étiologique de l'hérédo-syphilis.

Les cas s'ajoutent les uns aux autres pendant une vingtaine d'années; il nous faut signaler les travaux d'ensemble de LIAN (1912); d'EYSTER et MIDDLETON (1920); de WHITE, EUSTIS et KERR, de P. MEYER (1923); de WILLIUS, de BALTIMORE (1924).

En 1927, ARCHIGÈNE, sous l'inspiration de CLERC, réunit dans sa thèse 39 observations de pouls lent juvénile. Pour cet auteur, la classification des ralentissements congénitaux du rythme, basée sur la présence ou l'absence de troubles nerveux, n'est pas justifiée, et, comme le dit LIAN: « elle interviendra judicieusement pour faire distinguer des formes évolutives dans chacune des grandes variétés de bradycardies ». Remarquant l'insistance de certains observateurs, il préfère classer les faits en cas purs ou compliqués suivant l'existence ou non d'une malformation cardiaque, passant souvent au premier plan du tableau clinique et obscurcissant l'avenir des malades; ainsi deux groupes d'observations sont formées: le premier (22) comprenant les bradycardies supposées congénitales par dissociation auriculo-ventriculaire, sans malformations cardiaques, le deuxième (17) avec malformations cardiaques.

Dans une étude clinique d'ensemble, ARCHIGÈNE résume les points essentiels de ces observations, et conclut tout d'abord à la fréquence plus grande des formes pures; il explique ce fait en pensant que la bradycardie est moins ignorée dans les cas de communication interventriculaire, des troubles circulatoires variés attirant l'attention du médecin, bien plus qu'une simple anomalie du pouls ou des accidents ner-

veux le plus souvent inexistants. Puis il insiste sur ce fait que la plupart des cas rapportés (à l'exception de cinq) sont des anomalies « supposées » congénitales, car le trouble du rythme est constaté longtemps après la naissance, et la diphtérie, l'hérédosyphilis ont pu intervenir dans sa production; même dans les cas de malformations cardiaques associées, un remaniement inflammatoire de celle-ci et du myocarde environnant peut expliquer le pouls lent (JOSUÉ). Avec son maître CLERC, il préfère réunir tous ces faits sous le vocable de « dissociation a.v. juvéniles ».

Peu de temps après cet important travail, M. CLERC lui-même, rapportant quatre nouveaux cas de dissociations juvéniles à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris du 16 mars 1928, insiste à nouveau sur la bénignité « relative » de ce trouble. Il considère que dans les cas associés à une malformation cardiaque, le pronostic dépend plus de la malformation elle-même que des troubles du rythme. M. BARD confirme cette opinion à propos d'un cas personnel.

Dans son traité des « maladies organiques du faisceau de His-Tawara » (1928), Ivan MAHAİM apporte une contribution importante à l'étude des bradycardies congénitales par dissociation. Des 60 observations environ publiées jusqu'à cette date, il forme trois groupes fort différents:

1° Le premier comprend les observations où l'origine congénitale de la dissociation n'est qu'une simple possibilité (33 cas):

Cas de gens âgés (THIROLOIX, TAUSSIG).

Observ. sans tracés graphiques (GILL, MORQUIO, FULTON-JUDSON et NORRIS, AYLWARD, CALANDRE).

Cas de jeunes adultes, sans malformation cardiaque associée (forme juvénile de la dissociation a. v. de Clerc) (VOLHARD, LIAN, DE MASSARY et CALANDRE, GAILLARD, ALWAREZ, CLERC, AACHIGÈNE, BARD).

Cas de jeunes enfants à passé pathologique chargé, anciens diphtériques (SPECK, HECHT, VON BOSANYI, LAMPARD, SCHRUMPF).

2° Le deuxième comprend les observations (17 cas) où l'origine congénitale de la dissociation est probable par suite de la présence d'une malformation congénitale associée, en particulier une communication interventriculaire, chez des sujets encore jeunes (VAN DEN HEUVEL, WIPHAM, BASS, ROSENSON, CARTER, EYSTER, WILLIUS, BARBIER, P. MEYER, LECONTE, LANDER, LUKIN, GIROUX. FLÉMING, BAGNARESI, I. MAHAIM).

3° Le troisième comprend les observations (14 cas) où l'origine congénitale de la dissociation est certaine à cause du jeune âge des sujets (nourrissons), présentant pour la plupart une anomalie congénitale associée (FULTON, WIPHAM, GORTER, WHITE, EUSTIS, BRAVO, CASTELLANO, NOBÉCOURT, PRICE, ROMBERG, Mac INTOSCH, LIVINGSTON, FLÉMING, WILSON).

De cette étude rigoureuse, il ressort ce fait évident d'une relation étroite entre l'interruption du faisceau de His et l'anomalie du septum. Cependant, se basant

sur des travaux d'embryologie et de tératologie, sur lesquels nous reviendrons, l'auteur pense que « toutes les malformations congénitales des cloisons intracardiaques, quel que soit leur degré, sont incapables à elles seules d'entraîner une interruption de la continuité musculaire entre les oreillettes et les ventricules. Cette continuité reste assurée par le faisceau de His-Tawara, dont la formation précède dans le temps celle des divers cloisonnements. Au point de vue anatomique, une dissociation a. v. congénitale ne peut s'expliquer par des malformations septales sans lésions histologiques supplémentaires occasionnelles » produites peut-être par une endocardite fœtale des bourgeons endothéliaux.

Une observation antérieure de WILSON et GRANT (1924), où fut pratiqué l'examen histologique du cœur semblait donner raison à cette hypothèse: le faisceau de His fut trouvé aminci, étouffé par un bloc de tissu fibreux, simplement déplacé par une énorme communication interventriculaire.

Mais des travaux américains d'une réelle importance, surtout de WALLACE YATER, LYON et MAC NABB (1929 et 1933) devaient montrer la possibilité d'altérations congénitales du faisceau de His: atrophie ou absence, coexistant avec une malformation cardiaque complexe ou une simple communication interventriculaire.

Notre maître, le Docteur Louis MATHIEU, qui, depuis une observation publiée en novembre 1929 (*Société de Médecine de Nancy. In Revue Médicale de l'Est*), avec le Docteur Jean SIMONIN, s'est inté-

ressé d'une façon permanente à cette question, a eu la bonne fortune d'observer 6 nouveaux cas de dissociation auriculo-ventriculaire congénitale tous associés à une communication intraventriculaire. Frappé de voir des observations de cet ordre se multiplier depuis quelques années dans la littérature médicale et l'emporter en nombre sur les autres formes de la dissociation a. v. juvénile, il nous a confié ces observations et nous a conseillé d'en faire le sujet de notre thèse inaugurale.

Nous tenons à remercier notre camarade Louis PIERQUIN qui nous a aidé de ses conseils et de son expérience de l'électrocardiographie.

CHAPITRE II

§ I. — Observations originales.

Tableau récapitulatif.

§ II. — Tableau des observations publiées antérieurement.

- 1° des dissociations A.V. avec communications interv.;
 - 2° des dissociations A.V. avec autres malformations congénitales;
 - 3° des dissociations A.V. sans malformations congénitales.
-

§ I. — Observations originales

OBSERVATION I

Boes..., âgé de 19 ans; il exerce la profession d'apprenti cuisinier et il est venu se présenter le 19 novembre 1929 à la consultation de l'Hôpital civil pour des vertiges et des douleurs légères dans la région précordiale.

Le début des troubles remonte à l'âge de 11 ans. Jusqu'alors il n'avait ressenti ni malaise, ni gêne, il pouvait marcher et courir comme les enfants de son âge. C'est il y a 8 ans qu'il a ressenti pour la première fois des élancements douloureux dans la région précordiale; ceux-ci, au cours de 2 à 3 années, sont apparus pendant quelques minutes à plusieurs reprises chaque semaine et se sont atténués dans la suite.

Subitement, au mois d'août 1929, au cours d'une petite promenade peu longue et peu fatigante, il a eu une syncope et il est tombé sur le sol. D'après les témoins, la perte de connaissance aurait duré quelques instants, le malade n'aurait eu aucun mouvement convulsif et ne se serait pas mordu la langue. Depuis ce moment, il n'a plus eu d'accidents syncopaux, mais par contre, les douleurs ont reparu. A chaque moment, il a la sensation de piqûres d'épingles dans la région précordiale. Le nuit ses douleurs apparaissent quand il change de position, elles le réveillent et durent pendant une minute environ. De plus, il se plaint d'étourdissements, d'éblouissements subits, de taches noires qui passent devant ses yeux lorsqu'il s'applique à écrire. Il s'essouffle légèrement en montant les étages et a dû renoncer à la bicyclette en raison de la dyspnée qu'elle entraîne. Dans ses antécédents on ne relève aucune maladie infectieuse, sinon une broncho-pneumonie à l'âge de 2 ans.

A l'examen, le malade paraît un peu pâle, et de musculature peu développée, il ne présente ni œdème, ni cyanose, la vue et l'ouïe sont normales. Le pouls, ample et régulier, bat entre 32 et 36 à la minute. Les pulsations ne sont pas sensiblement influencées par la respiration, ni par la fatigue.

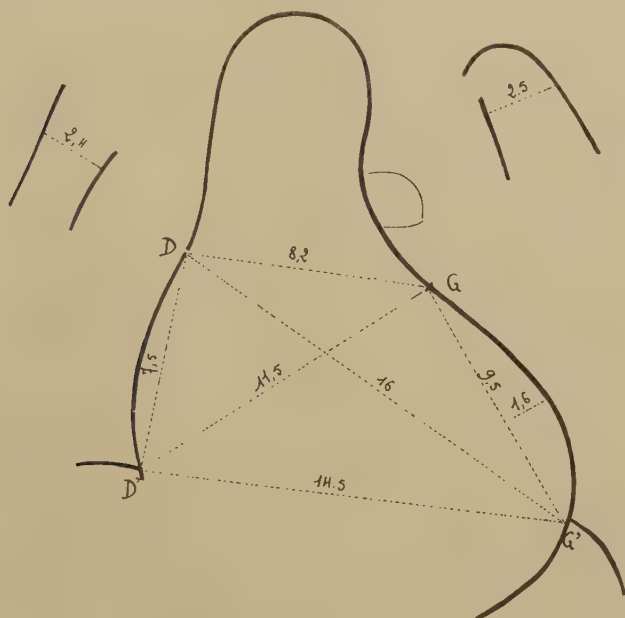
Le pas de gymnastique sur place pendant une demi-minute montre :

Avant l'épreuve au 1/4 de minute.....	8 pulsations
Après l'épreuve 1 ^{er} 1/4 de minute.....	9 —
Après l'épreuve 2 ^e 1/4 de minute.....	8 —
Après l'épreuve 3 ^e 1/4 de minute.....	8 —

La tension artérielle est de 13/5 au Vaquez Laubry. La pointe bat au niveau du 6^e espace intercostal et à 3 travers de doigt en dehors du mamelon. Le premier bruit est intense et prolongé à la pointe. On perçoit un souffle systolique dont le maximum siège à la partie interne du 3^e cartilage costal gauche. Il se propage d'une part vers la clavicule gauche, d'autre part vers l'appendice xyphoïde. On le perçoit encore, mais très fai-

blement à la pointe. Il se transmet aussi dans le dos, dans la région paravertébrale gauche, entre les 5^e et 6^e vertèbres dorsales.

Examen radioscopique : cœur augmenté de volume qui impressionne par les contractions lentes et énergiques du ven-



Obs. I (Boes...), 19 novembre 1929

tricule gauche, l'oreillette droite est animée de pulsations beaucoup plus rapides, mais nettement marquées.

Orthodiagramme : les différents diamètres du cœur sont :

DG' : 16

D'G : 11,5

D'G' : 14,5

DD' : 7,5

GG' : 9,5

Flèche du ventricule gauche = 1,6.

L'aorte n'est pas élargie et ses diamètres sont :

2,5 en position oblique gauche antérieure.

2,5 en position oblique droite antérieure.

Le tracé électrocardiographique permet de noter tout d'abord, dans les trois dérivations, une dissociation auriculo-ventriculaire totale et permanente.

Les ondes P sont normales, apparaissent à des intervalles réguliers au rythme de 110 à la minute et sans aucun rapport avec les complexes ventriculaires qui apparaissent régulièrement 32 fois à la minute seulement.

Sur un premier tracé on remarque :

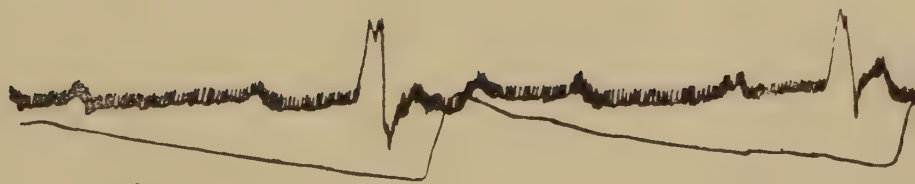
— En dérivation 1, l'existence d'un dextrogramme très net avec négativité de l'onde principale du complexe qui est élargi et encoché et des ondes T positives très marquées.

— En dérivation 2, l'onde principale est positive, suit une onde négative courte, large et bifide. T est positif et très marqué.

— En dérivation 3, l'onde principale est positive, il y a une encoche de la branche descendante avec élargissement et négativité de l'onde T.

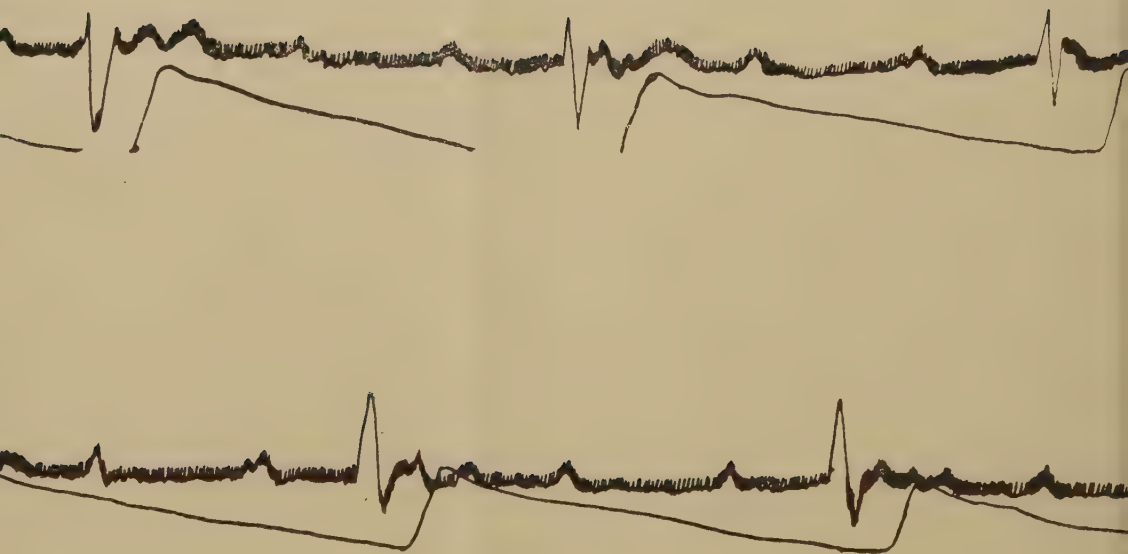
Sur un second tracé, en DI, on constate que l'aspect est au début celui d'un dextrogramme comme le premier tracé, mais peu à peu, il se modifie, de sorte que les complexes prennent du 5^e au 13^e l'aspect d'un complexe positif subnormal. Puis assez brusquement, on a de nouveau l'aspect d'un dextrogramme caractéristique.

Il y a donc en temps ordinaire bloc de la branche gauche du faisceau de His, mais inconstant, cessant par moment.

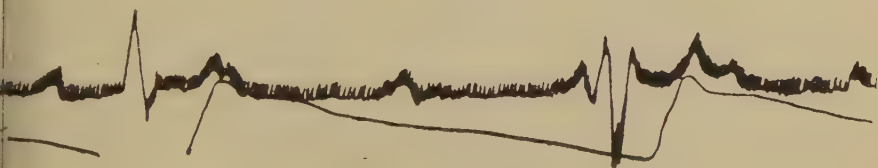


Les complexes ventriculaires qui ont tout d'abord

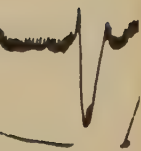
OBSERVATION I



DÉRIVATION I (le deuxième tracé fait suite directement et sans interruption au premier)
Comme ci-dessus l'aspect d'un dextrogramme se rapprochent par des modifications insensibles de l'aspect normal,



brusquement reparait l'aspect du dextro gramme.



DÉRI
me ci-dessus :



Obs. I (Boes...), 19 novembre 1929

(Tracés prélevés avec l'électrocardiographe de Boulitte, réduit de moitié. - Temps : 1/50^e de seconde).

OBSERVATION II

Jea..., Georgette. — Cette malade fut hospitalisée en juillet 1926 au service du Professeur ETIENNE. L'observation en a été égarée. Seul le diagnostic résumé a pu être retrouvé. La brièveté de cette observation ne nous permet pas de considérer ce cas comme probant. Nous la publions pour mémoire, et nous n'en tiendrons pas compte pour la discussion des faits cliniques

Jean.... Georgette, 17 ans.

Dissociation auriculo-ventriculaire complète avec maladie congénitale probable : cyanose, gros cœur.

Deux tracés électriques ont été pris.

Le premier, le 28 juillet 1926, permet de remarquer une dissociation auriculo-ventriculaire totale et permanente et un bigéminisme avec extra-systoles ventriculaires. Le rythme ventriculaire est à 80 ; le rythme auriculaire, à 115.

Le second, pris deux jours après, montre la même dissociation auriculo-ventriculaire mais le bigéminisme a disparu. Seul, quelques rares extra-systoles de même nature que celles du précédent tracé, ont été enregistrées.

Le rythme ventriculaire est de 46 par minute, le rythme auriculaire oscille entre 69 et 90.

Dans ces deux tracés la flèche ventriculaire donne 6/100 de seconde, QRST = 40/100.



Obs. II (Jea...), 28 juillet 1926
(1^{er} tracé avec bigeminisme) grand électrocardiographie

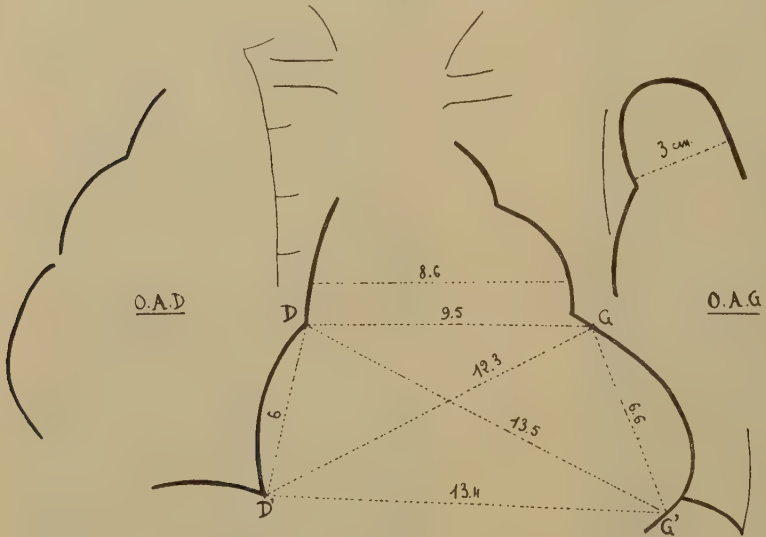


Obs. II (Jea...), 31 juillet 1926 - 2^e tracé sans bigeminisme

OBSERVATION III

M^{lle} H..., âgée de 18 ans, vient nous consulter le 19 novembre 1932 pour des troubles dyspeptiques.

C'est une jeune fille d'excellent état général, n'ayant jamais été malade. On ne note aucune fatigue, aucun essoufflement



Obs. III (Hen...), 19 novembre 1932

dans ses antécédents, jamais elle n'a eu d'angine ni de douleurs articulaires. Nos investigations minutieuses la surprennent.

Elles ont été motivées par la constatation d'une bradycardie régulière à 48, ne se modifiant pas au cours des épreuves de fatigue qui lui sont imposées.

On note la présence d'un frémissement mésocardiaque et d'un souffle de même siège, rude, nettement systolique, s'irradiant excentriquement surtout horizontalement. A la base, au

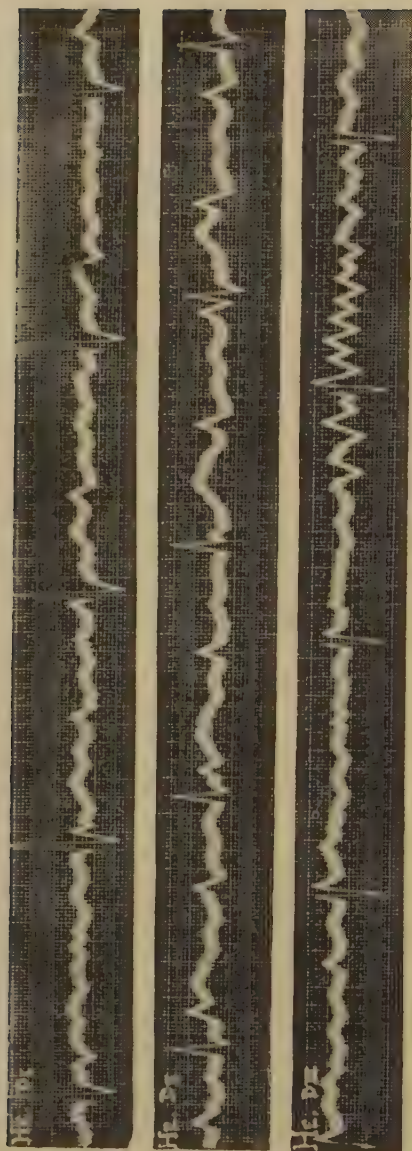
2^e espace intercostal gauche se propageant vers les vaisseaux du cou, existe un deuxième souffle, raupeux, invariable avec les changements de position.

Examen radioscopique : l'arc moyen est fortement accentué, sans abaissement du point G ; les ventricules gauche et surtout droit sont hypertrophiés.

Diamètre horizontal = 14,2 ; $DG' = 13,5$; $D'G = 12,3$; $D'G' = 13,4$.

Pédicule = 8,6 ; Aorte = 3.

Le tracé électrique montre une dissociation auriculo-ventriculaire complète ; le rythme ventriculaire est de 44 pulsations à la minute ; le rythme auriculaire est de 88. $QRS = 7/100$; $QRST = 46/100$.

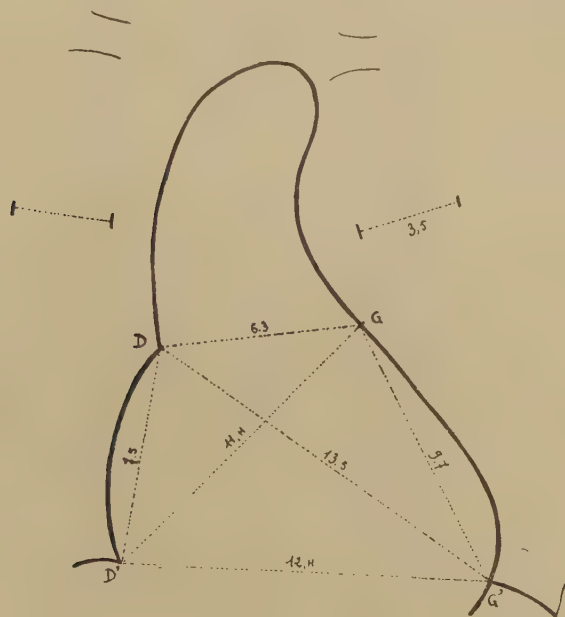


Obs. III (Hen...), 19 novembre 1932 (grand électrocardiographie)

OBSERVATION IV

Dor..., fils unique, âgé de 16 1/2, étroitement surveillé depuis son enfance.

Vu le 8 février 1935. A toujours eu un pouls lent ne dépassant pas 50 pulsations à la minute.



Obs. IV (Dor...), 8 février 1935

A l'examen le pouls bat à 44, fortement dicrote; on entend à l'auscultation du cœur un souffle protosystolique de la région mésocardiaque se propageant à la pointe et légèrement dans l'aisselle. Le 2^e bruit est dédoublé et prolongé par un souffle diastolique très court.

Les diamètres du cœur sont les suivants :

$$GG' = 9,7$$

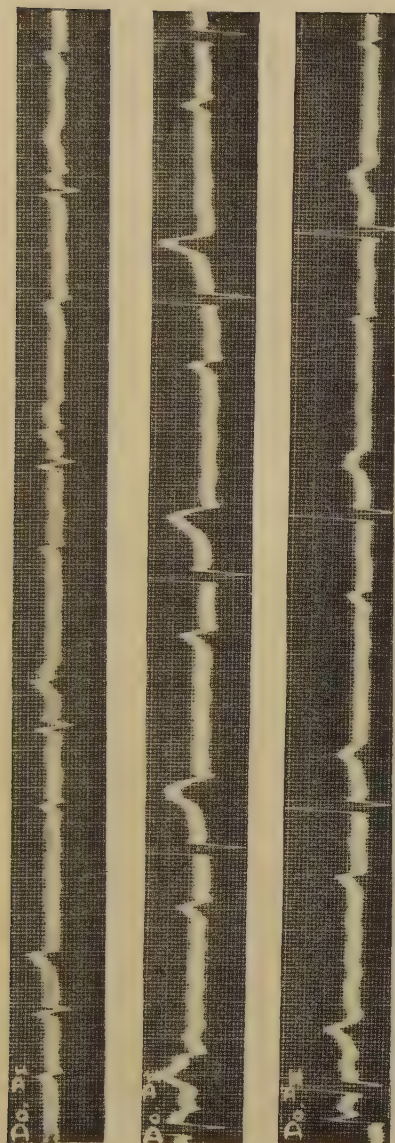
$$D'G' = 12,4$$

$$DD' = 7,5$$

$$\text{Basal} = 11,4$$

$$\text{Transverse} = 13,5$$

L'électrocardiogramme montre une dissociation auriculo-ventriculaire complète; les ventricules battent à 40, les oreillettes de 75 à 92. $QRS = 8/100$; $QRST = 40/100$.



Obs. IV (Dor...), 8 février 1935. (Grand électrocardiographie)

OBSERVATION V

M^{lle} Rab..., âgée de 30 ans. Nous est adressé par le docteur SONRIER, de Troyes; elle vient nous consulter pour la première fois le 12 février 1936.

Elle présenta vers l'âge de 9 ans, des douleurs qui l'ont obligée à s'aliter quelques jours. Pendant longtemps elle prit de la teinture d'iode et attribue à cet emploi ses malaises d'estomac actuels.

Vers 18 ans, à l'occasion d'un crachement de sang, une radiographie du thorax fut pratiquée et l'attention fut attirée vers un cœur du volume anormal, battant 30 fois seulement par minute.

Voici le compte-rendu radioscopique de 1924 :

Cœur très volumineux, par suite de l'hypertrophie du ventricule gauche; G très remonté par rapport à D. En oblique, l'oreillette gauche se détache difficilement de la colonne vertébrale, pourtant il n'y avait pas de saillie de l'arc moyen en vue de face. Impulsions lentes et très marquées, soulevant la crosse aortique.

$DG' = 14,6$; $D'G' = 12,6$; flèche de la corde du ventricule gauche = 1 cm.

Diamètre ventriculaire transverse = 5,3; superficie card. aort. = 15,22 cm².

Poids de la malade = 65 kg.; taille = 170 cm.

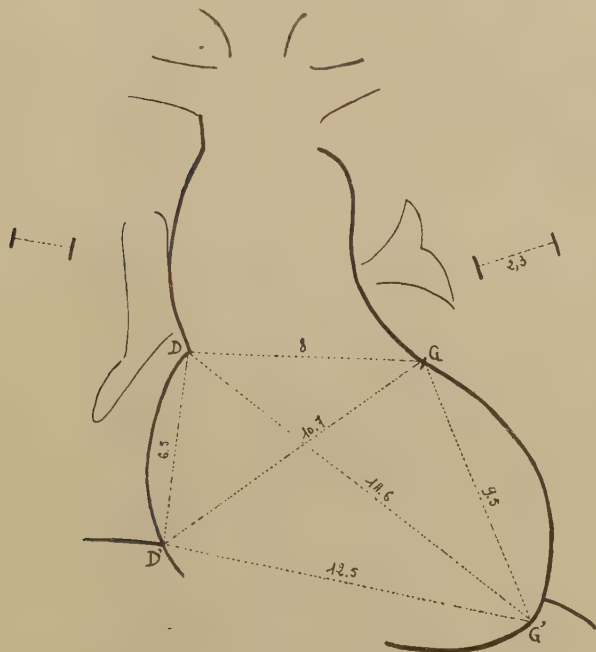
Le diagnostic de dissociation a. v. ne fut pas porté, le ralentissement du pouls fut attribué à un développement exagéré du ventricule droit (??)

Fin juillet 1935, notre malade fit une scarlatine avec longue et importante desquamation et en octobre apparut de l'essoufflement, une gêne précordiale et des battements de cœur à la marche. Des sédatifs et toni-cardiaques l'améliorent jusqu'à fin décembre. A ce moment les douleurs reviennent à trois ou quatre reprises dans la journée, durant de quelques secondes

à quelques minutes, siégeant sous le sein gauche et s'irradiant dans le cou, le bras et les dents de la mâchoire gauche.

A notre premier examen du 12 février 1936, le visage, les avant-bras, les mains et les jambes sont légèrement cyanosés.

La tension artérielle est de 12/8 au Vaquez Laubry. Le



Obs. V (M^{lle} Rab...), 12 février 1936

pouls bat à 44 au repos et à 60 après une montée rapide d'escalier. On entend un souffle systolique assez doux, mésocardiaque, prédominant au 3^e espace intercostal gauche, ainsi qu'un souffle diastolique plus marqué, de maximum à l'appendice xyphoïde, se propageant un peu vers la pointe, surtout dans la région mésocardiaque.

Aux rayons X le cœur est un peu volumineux. Ses diamètres sont :

GG' : 9,5

D'G' : 12,5

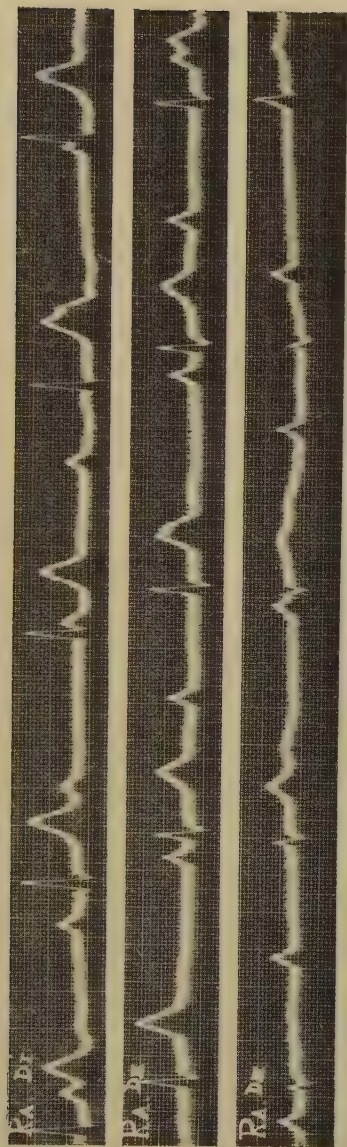
DD' : 6,5

D'G : 10,7

DG' : 14,6

Aorte : 2,3

Le tracé électrique montre une dissociation auriculo-ventriculaire complète. Le rythme auriculaire est de 70, le rythme ventriculaire, de 45. QRS = 6/100; QRST = 45/100.

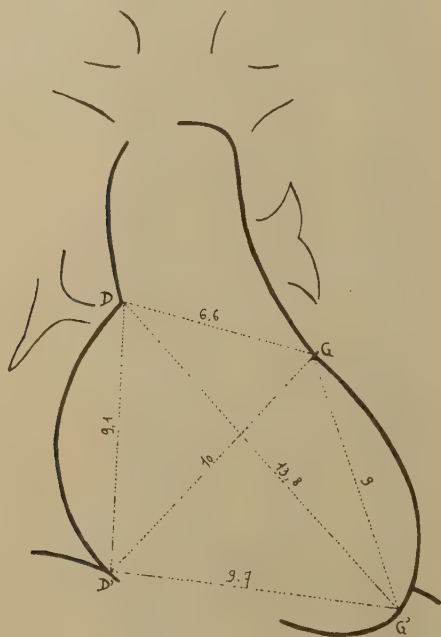


Ols. V (M^{ue} Rab...), 12 février 1936. (Grand électrocardiographie)

OBSERVATION VI

Bra..., Ginette, 14 ans, vient consulter le 23 septembre 1936.

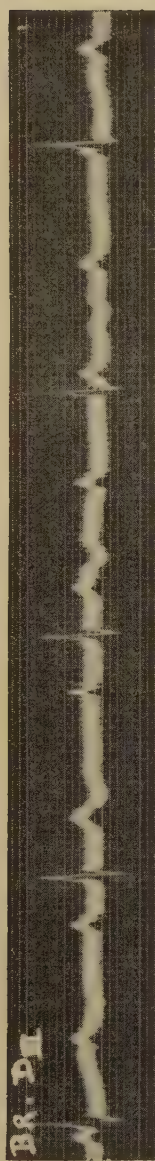
Le 14 juillet, vers 11 heures du matin, l'enfant est prise d'une crise d'étouffement de quelques instants, suivie de sueurs



Obs. VI (Brab...), 3 septembre 1936

et de tremblements pendant un quart d'heure. Le docteur POIROT, consulté à ce moment trouve le cœur anormal et nous adresse la malade.

On ne note aucun antécédent héréditaire pathologique. Les parents signalent que leur enfant faisait fréquemment, vers



Obs. VI (Brab...), 3 septembre 1936
(Electrocardiogramme portatif. - Tracé non réduit. - Temps 1/25^e sec.)

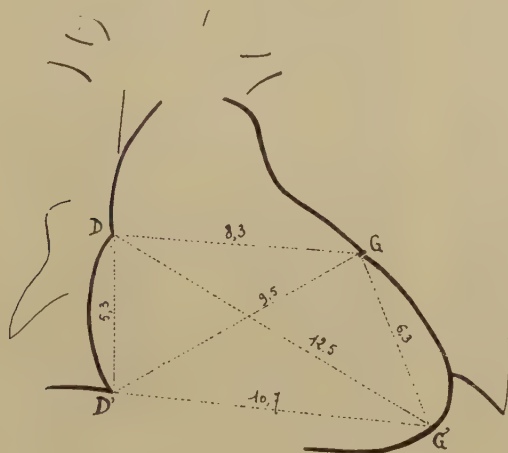
l'âge de 1 an, des syncopes de quelques secondes, pendant lesquelles le visage était pâle et le corps inerte ; ces phénomènes ont complètement disparu dans la suite. L'année dernière, à l'occasion d'un ictère banal, on note un ralentissement du pouls à 44-46 ; depuis cette date, le rythme ne s'est pas accéléré.

A l'examen, il s'agit d'une enfant bien développée, au faciès érythrosique. Le pouls bat à 46 ; après l'effort dur et prolongé d'une montée d'escalier, la fréquence du rythme dans les quarts de minute successifs passe de 68 à 64, 60, 48. On entend un souffle systolique rude mésocardiaque, se propageant surtout vers la pointe, faiblement à la base, légèrement dans le dos à la hauteur de la 8^e côte.

Aux rayons X, le cœur est légèrement agrandi dans tous ses diamètres. Le tracé électrique montre une dissociation auriculo-ventriculaire complète ; les ventricules battent à 45, les oreillettes à 106. QRS = 6/100 ; QRST = 44/100.

OBSERVATION VII

Bas..., Emile, nous est amené le 28 septembre 1936. Deux ans auparavant, à l'occasion d'une forte hémorragie consécutive à une amygdalectomie, on constata chez lui l'existence d'une cardiopathie. Un pédiâtre connu du centre de la France aurait parlé d'un rétrécissement mitral et un autre, d'une



Obs. VII (Bas...), 28 septembre 1936

notoriété égale, aurait parlé d'une double lésion cardiaque avec décompensation. Tous deux ayant conclu à la nécessité de très grands ménagements et de médication toni-cardiaque régulière, l'enfant a été surveillé de très près pendant 1 an. Voyant leur fils ne se plaindre en rien et ne présenter aucun malaise apparent, les parents se sont relâchés de leur surveillance et désirent être renseignés d'une façon précise sur la conduite à tenir.



Obs. VII (Bas...), 28 septembre 1936
(Electr. cardiographe portatif - Tracé non réduit)



Obs. VII (Bas...), 28 septembre 1936. (Grand, électrocardiographie) tracé réduit

Il s'agit d'un jeune garçon de 8 ans qui présente toutes les apparences d'une bonne constitution. Il n'a jamais manifesté la moindre cyanose et peut courir et jouer comme ses camarades sans être incommodé. L'auscultation montre l'existence d'un souffle rude méso-cardiaque se propageant un peu vers la base du cœur; la fréquence du pouls est de 46 pulsations à la minute; à l'écran les dimensions du cœur paraissent légèrement augmentées.

Le tracé électrique montre une dissociation auriculo-ventriculaire complète. Les ventricules battent régulièrement à 50 et les oreillettes à un rythme variant de 78 à 130. $QRS = 6/100$ de seconde; $QRST = 45/100$; à noter une grande amplitude de l'onde T en DI et D II; très bas voltage des complexes ventriculaires en D 3.

TABLEAU DES OBSERVATIONS ORIGINALES

Noms —	Rythme auriculaire —	Rythme ventriculaire —	QRS —	QRST —
Obs. I Boes... ..	111	37	16/100	50/100
Ob. II M ^{lle} Jea., 1 ^{er} t.	115	40+40 es	6/100	40/100
— 2 ^e tracé.	69 à 90	46	6/000	40/100
Obs. III M ^{lle} Hen., ..	88	44	7/100	46/100
Obs. IV Dor... ..	75 à 92	40 (à 44)	8/100	40/100
Obs. V M ^{lle} Rah... ..	70	45	6/100	45/100
Obs. VI M ^{lle} Bra....	106	45	6/100	44/100
Obs. VII Bas... ..	78 à 103	50	6/100	45/100

1° DISSOCIATION AURICULO-VENTR.

Auteurs	Sexe	Premier Examen	Première constatation du pouls lent	Ma
1. VAN DEN HEUVEL <i>Groningen</i> , 12-142, 1908	♀	23	15	Co
2. FULTON, JUDSON et NORRIS <i>Am. J. med. Sc.</i> (vol. II, p. 339), 1910	♂	2	naissance	Co
3. Adolf HECHT <i>Wiener Med. Woch.</i> 1914	♂	9	3	Co
4. R. WIPHAM <i>Brit. J. Child. Dis.</i> XII-321, 1915..	♀	18 mois	18 mois	Co
5. WIPHAM, 1915	♀	12	6	Co
6. ROSENSEN William <i>Arch. Pédiat.</i> , 37-103, 1920	♀	10	8	Co
7. CARTER et HOWLAND <i>Bull. Johns Hopk. Hospital</i> , 1920..	♀	3	3	Co
8. WHITE, EUSTIS, KERR <i>Am. J. Dis. Child.</i> , 1921	♀	4 jours	naissance	Co
9. WHITE, EUSTIS, KERR	♂	6	5 1/2	Co
10. GORTER (Leyde) <i>Arch. mal. du cœur</i> , 810, 1922..	♂	12	2	Co
11. BARBIER, LEBÉE, MOUQUIN <i>Soc. Péd. Paris</i> , 1922	♂	15	15	Co

COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE

ion ue	Degré du bloc	Rythme ventriculaire	Cyanose	Observations
ée	complet	34	légère	Crise de syncope depuis l'âge de 2 ans.
e	complet	42	o	Bradycardie chez le père et deux sœurs. Origine congénitale ad- mise par Y. MAHAIN avec ré- serve par MEYER et GIROUX, KATSILABROS, non par W. YA- TER.
ée	complet	40		Rougeole à 5 ans. Lésion valvu- laire à 8 ans. Syncopes courtes.
e	incompl. 2/1	56	o	Jamais de crises nerveuses.
ée	complet	46	o	Jamais de crises nerveuses.
ée	complet	44	o	Aurait eu la diphtérie (YATER).
e	complet	37	o	Une crise nerveuse à l'âge de 4 ans.
ée	incompl. 2/1	70	o	Dilatation marquée du ventr. droit.
	complet	46	légère	B.-W. = +.
	incomplet	?	o	
	complet	44	o	Le réflexe oculo-cardiaque provo- que une syncope passagère.

1° DISSOCIATION AURICULO-VENTRICULAIRE

	Auteurs	Sexe	Premier Examen	Première constatation du pouls lent	Malade
12.	MEYER P. <i>Arch. mal. du cœur</i> , 16-16, 1923..	♀	18	18	Com Tran vis Rétr
13.	CASTELLANA T. <i>Arch. Card. Yem</i> , 1923.....	♂	4	naissance	Com
14.	ROMBERG et WHITE <i>Boston M. S. J.</i> , 1924	♀	9 mois	9 mois	Com
15.	LECONTE <i>Société méd. hôp.</i> , 489, 1924	♀	3 ans	3 ans	Com Rétr
16.	NOBÉCOURT <i>J. des Prat.</i> , 1924	♂	10 mois	10 mois	Com Rétr
17.	PRICE <i>Pr. Roy S. of Med.</i> , 1926	♂	5 1/2	5 1/2	Com
18.	MAC INTOSH <i>Am. J. of Dis. Child</i> , 34-965, 1927.	♀	7 mois	7 mois	Com
19.	DAVIS, HART et STECHER <i>Am. J. D. Child</i> , 36-115, 1927..	♂	13 mois	13 mois	Com
20.	GIBSON, STANLEY <i>Am. J. D. Child.</i> , 34-1090, 1927..	♀	13	9	Com
21.	SPRAGUE H.-B. et WHITE <i>Med. Klin. North. Am.</i> , 10-1235, 1927	♀	12	4	Com
22.	GIROUX, KATSI LABROS <i>Paris Méd.</i> , 69-30, 1928	♂	10	13 mois	Com
23.	HAVERSCHMIDT J. <i>Nederl. tydsch. v. genusk.</i> , 1-1166, 1928	?	2 1/2	2 1/2	Com

UNIFICATION INTERVENTRICULAIRE (*Suite*)

n e	Degré du bloc —	Rythme ventriculaire —	Cyanose —	Observations —
re	complet	63	o	
	complet	40	o	
	complet	50	légère	
	complet	48	o	Angine diphtérique à 2 ans. Coqueluche + bronchopneumonie à 3 ans.
e	complet	60	légère	
	complet	?	o	
e	complet	57	o	Mort à 8 mois.
e	complet	40	o	
	complet	50	légère	
	incompl. 2/1	40	o	
	complet	38	o	
e	complet	55	en criant	

1° DISSOCIATION AURICULO-VENTRICULAIRE

	Auteurs	Sexe	Premier Examen	Première constatation du pouls lent	Ma
24.	NISSÉ <i>Pr. Roy. Soc. Méd.</i> , 21-438, 1928.	♀	7	23 mois	Co
25.	YVAN MAHAIN <i>Mal. org. du fais. de His. Tawara</i> , XIV, 1928	♀	16	12	Co
26.	FLEMING et STEVENSON <i>Arch. of Dis. in Child</i> , 3, 221, 1928	♀	3 1/2	21 mois	Co
27.	FLEMING et STEVENSON	♀	8	8	Co Ré
28.	NICOLSON, SCHULMANN et GREEN <i>Am. J. Dis. Child</i> , 37-580, 1929..	♂	12 mois	12 mois	Co
29.	ANDERSON et NORTHWEST <i>Med.</i> , 28-227, 1929	♂	7	7	Co
30.	BRANDENBURG K. <i>Med. Klin.</i> , 25-1464, 1929	♂	4	4	Co
31.	LEECH <i>Am. J. D. Ch.</i> , 39-131, 1930	♀	10	5 1/2	Co Du ri
32.	KOENEN <i>Ned. tijds. v. geneesk.</i> , 74-6000, 1930	♂	5	qqs mois	Co
33.	SCLAR M. <i>Am. Heart J.</i> , 6-289, 1930	♂	14	14	Co
34.	GODFREY et PALMER <i>New England J. M.</i> , 207-575, 1932	♂	9 mois	9 mois	Co Du ri
35.	YATER W., LYON et M. NABB, 1933..	♂	2 mois	6 sem.	Co

COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE (*Suite*)

Classification	Degré du bloc	Rythme ventriculaire	Cyanose	Observations
réalisée	complet	48	0	
	complet	54	0	Atteint de tuberculose dans l'enfance. Rougeole et coqueluche.
réalisée	complet	30	0	Syncope à 3 ans et 4 mois.
réalisée	incompl. 2/1	45	marquée	Fréquentes attaques nerveuses depuis qu'elle prend le sein.
réalisée	2/1 et compl.	92	0	A 5 mois attaques + cyanose.
réalisée	complet	46	0	
	complet	48	0	
réalisée	complet	47	0	
réalisée	complet	52	0	
réalisée	complet	48	0	A 4 ans un médecin constate une lésion du cœur.
réalisée	complet	48	0	
réalisée	complet	48	légère	Mort à 2 mois de bronchopneumonie; autopsie + étude histologique.

1° DISSOCIATION AURICULO-VENTRICULAIRE

	Auteurs	Sexe	Premier Examen	Première constatation du pouls lent	Malfor
36.	WITT <i>Am. J. D. Child.</i> , 379, 1934....	♂	6	1	Comm
37.	PEROTTI <i>Bull. S. Méd. Chir. Paris</i> , 1928—	♀		1 à 3 jours	Comm
38.	PAVEL LUKL <i>Casopis Lekarn ceskych Roenick</i> , 1935, cislo 48		24	—	Comm
39.	L. MATHIEU <i>Société Médecine</i> , 1929, cas Bo...	♂	19	11	Rétréc Comm
40.	L. MATHIEU Cas Ra..., 12-2-36	♀	30	18 ans	Comm
	L. MATHIEU Cas Ja..., 30-7-26	♂	17		Comm
41.	L. MATHIEU Cas Hen..., 19-11-32	♀	18	18	Comm Rétréc
42.	L. MATHIEU Cas Dorl..., 8-2-35	♀	16 1/2	naissance	Comm
43.	L. MATHIEU Cas Br..., 23-9-36	♀	14		Comm
44.	L. MATHIEU Cas Bas..., 28-9-36	♂	8	6 ans	Comm

MUNICIPATION INTERVENTRICULAIRE (Suite)

ation iaque	Degré du bloc	Rythme ventriculaire	Cyanose	Observations
o	complet	52	o	
ère	pas de graphique	60	légère	Autopsie. Pas d'examen histolo- gique.
ntuée	—	48-55	?	
quée	complet et incomplet	35	o	Syncope unique à l'âge de 19 ans.
quée	complet	45	légère	
quée	complet	37	légère	
ère rophie	complet	44	o	
ère rophie	complet	38	o	
ère rophie	complet	45		Syncopes à l'âge de 1 an, quel- ques vertiges depuis.
ère rophie	complet	46 à 50	o	

2° DISSOCIATION AURICULO-VENTRICULAIRE AVEC MALFORMAT

	Auteurs	Sexe	Premier Examen	Première constatation du pouls lent	Malfor
1.	BASS MURAY <i>J. A. M. A.</i> , LXX, 1918	♂	13	12	Rétréc
2.	SMITH <i>J. A. M. A.</i> , 76-17, 1921	♂	20	20	Rétr.
3.	WILLIUS F.-A. <i>Boston Med. Journ.</i> , 20-1, 1921..	♂	20	20	Rétréc pu
4.	GALLAVARDIN <i>Thèse Lyon Gaillard</i> , p. 78, 1923.	♂	20	20	Insuff aort
5.	LIVINGSTON <i>Pr. Roy. 5 of M.</i> , 1926	♂	6	6	Rétréc
6.	SHAPOÏS <i>M. J. Mim. Méd.</i> , 10-566, 1927..	♀	9	8	Rétréc
7.	YATER W. <i>Am. J. Dis. Child.</i> , 38-112, 1929..	♂	2 jours	2 semaines avant naiss.	Diff. lies c
8.	ABBOTT et MOFFAT <i>Nelson Loose - Leaf Médecine</i> , 4-207, 1932	♂	20	20	Mult
9.	WITT <i>Am. J. D. Child.</i> , 379, 1934	?	2 ^m 1/2	2 mois avant naiss.	Rétréc. aort

GÉNITALES AUTRE QU'UNE COMMUNICATION INTER-VENTRICULAIRE

Sténose valvulaire	Degré du bloc	Rythme ventriculaire	Cyanose	Observations
gère	2/1 et compl.	37	o	
gère	complet	43	o	Crises nerveuses entre 3 et 9 ans.
?	complet	63	o	
?	complet	40	o	Dyspnée d'effort.
marquée	complet	?	o	
modérée	incompl. 2/1	44	marquée	Mort subite.
o	complet	47	marquée	Autopsie. Examen histologique.
o	complet	?	légère	Autopsie. Pas d'examen histologique.
marquée	complet	43	marquée	Mort à 2 mois 1/2. Autopsie.

3° DISSOCIATION AURICULO-VENTRICULAIRE

	Auteurs	Sexe	Premier Examen	Première constatation du pouls lent	Malformation
1.	VOLLARDT <i>Arch. of Klin. Med.</i> , vol. XCVII, 1909	♂	24	21	0
2.	VOLLARDT, 1909	♂	29	26	0
3.	ARMSTRONG et MÖNCKEBERG <i>Arch. of Klin. Med.</i> , 1911	♂	5 1/2	5 1/2	0
4.	C. LIAN <i>Société Médec. H. Paris</i> , 1912..	♂	24	17	0
5.	D'ESPINE et COTTIN (M ^{lle}) <i>Acad. Méd. Paris</i> , 74-292, 1915..	♂	8	8	?
6.	MASSARY et LIAN <i>Soc. Méd. des Hôp.</i> , 15-1, 1915..	♂	34	enfance	0
7.	GORTER E. <i>Nederl. Maand v. verlosk.</i> , 8-377, 1919	♂	6 mois	6 heures	?
8.	EYSTER et MIDDLETON <i>A. J. D. Ch.</i> , 1920	♂	2	2	0
9.	CALANDRE L. <i>Arch. card. Hem.</i> , 1921	♂	21	naissance	0
10.	BRAVO Y FRIAS <i>Arch. esp. de Pédiat.</i> , 6-449, 1922..	♀	5	4	0
11.	WILSON et GRANT <i>Heart</i> , 1926 (12-295)	♀	14 mois	14 mois	0
12.	LAPORTE <i>Société Méd. Chir. Pharm. Tou-</i> <i>louse</i> , 1925	♀	60	2 ans	0

ANS MALFORMATIONS CONGÉNITALES

atation diaque	Degré du bloc	Rythme ventriculaire	Cyanose	Observations
?	complet	36	o	} Jamais de crises nerveuses.
?	complet	37	o	
?	complet	48	marquée	} Syncope, convulsions, mort après pneumonie. } Lymphangioendotheliome du nœud atrio-ventriculaire.
?	complet	38-45	o	
o	complet	20	o	Une crise nerveuse. B.-W. = +.
?	incompl. 4/1	32	o	Une syncope en se levant subite- ment.
?	complet	60	légère	Il admet un défaut de développe- ment du faisceau de His.
?	incompl. 2/1	62	marquée	Amygdalectomie. Rythme à 72; plus de cyanose.
?	complet et incomplet	42	o	Mère aussi pouls lent permanent sans lésion cardiaque.
légère	complet	46	o	
marquée	incompl. 2/1	66	marquée	Malformations physiques. Autop- sie. Etude histologique.
?	complet	23/40	o	Crises nerveuses, vertiges, synco- pes, sclérose cardio-rénale et légère insuffisance cardiaque.

3° DISSOCIATION AURICULO-VENTRICULAIRE

	Auteurs	Sexe	Premier Examen	Première constatation du pouls lent	Malforma-
13.	LAUBRY <i>Thèse Archigène, 1927</i>	♂	59	enfance	0
14.	ALDRICH <i>Am. J. D. Ch., 34-1090, 1927..</i>	♀	12	4	0
15.	AYLWARD <i>Brit. M., 1-943, 1928</i>	♀	6	naissance	0?
16.	AYLWARD	♀	1 mois	naissance	?
17.	A. CLERC <i>Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp.,</i> <i>1928</i>	♀	28	23	0
18.	A. CLERC	♀	38	16	0
19.	BARD <i>Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1928..</i>	♀	50	24	0
20.	AÏLKEN, JANET K. <i>Lancet, 2-1375, 1932</i>	♀	16	12	?
21.	CAMPBELL et SUZMANN <i>Am. Heart Journ., 3-304, 1934</i>				

DES MALFORMATIONS CONGÉNITALES (*Suite*)

ation aque	Degré du bloc	Rythme ventriculaire	Cyanose	Observations
	complet	45	o	Pouls lent constaté lors d'une rou- geole.
?	incompl. 3/1	45	o	Mort subite à 13 ans.
ère	complet	40	o	
	complet	40	o	Mort à 3 mois avec cyanose.
	complet	36	o	Deux syncopes et palpitations.
	complet	40	o	Tendance à la dyspnée d'effort.
	complet	44	o	
	complet	48	o	

CHAPITRE III

ETUDE GRAPHIQUE DES CAS DE DISSOCIATION AURICULO-VENTRICULAIRE CONGÉNITALE AVEC COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE

Si nous nous reportons à l'ensemble des 44 cas récapitulés dans le tableau ci-dessus nous constatons tout d'abord que la dissociation est complète 36 fois; deux fois elle est notée comme tantôt complète et tantôt incomplète; cinq fois elle est incomplète; sur ces sept cas la dissociation incomplète est notée 4 fois comme du type 2/1 et dans 3 autres cas son type n'est pas indiqué.

Enfin dans une observation le manque de graphique ne permet pas de dire si la dissociation est complète ou partielle.

Dans toutes nos observations personnelles la dissociation a été chaque fois totale.

*
**

Le taux des battements auriculaires n'est pas noté dans la plupart des observations publiées. Dans nos sept cas le rythme de l'oreillette, régulier, s'échelonnait entre 70 et 115; habituellement aux environs de

90, donc en tachysystolie nette et d'ailleurs variable, ce qui n'est pas pour nous surprendre.

*
* *

Le taux des battements ventriculaires s'échelonne dans nos 7 cas entre 35 et 50; il est en moyenne de 44.

Dans la statistique générale il est en moyenne de 48.

Aucun cas ne donne un rythme au-dessous de 30; 7 se tiennent entre 30 et 40; 24 (plus de la moitié) entre 40 et 50; 7 entre 50 et 60; 3 au-dessus de 60.

(3 observations ne notent pas le taux de la bradycardie).

*
* *

L'aspect des complexes ventriculaires n'a guère été étudié jusqu'à présent et nous n'avons trouvé à ce sujet que fort peu d'indications. Force nous a été de nous contenter d'analyser à ce sujet nos cas personnels :

Sur nos 7 patients 6 présentaient une intégrité remarquable des complexes ventriculaires. La flèche ventriculaire QRS est remarquablement étroite: 4 fois elle est de 6/100 de seconde, une fois de 7/100, et une fois de 8/100 (normalement de 5 à 8/100).

Seule notre observation initiale (Boes) diffère des autres par un fort élargissement de la flèche qui atteint 16/100 de seconde et s'accompagne de bloc de branche sujet, du reste, à des variations d'aspect périodiques curieuses.

L'étroitesse de la flèche est d'autant plus particulière que le complexe dans son ensemble est constam-

ment allongé: de 40 à 50/100 de seconde; en moyenne de 44/100 de seconde (normalement de 30 à 35/100).

L'absence générale de bloc de branche dans la dissociation auriculo-ventriculaire congénitale est à opposer à sa fréquence considérable dans la dissociation auriculo-ventriculaire acquise et comme nous le verrons plus loin, justifie, sans doute tant en ce qui concerne le taux du rythme ventriculaire qu'en ce qui a trait à la rareté des syncopes, l'allure différente de ces deux variétés de dissociation.

*
* *

L'association avec une autre variété de trouble rythmique n'a pu être relevée que dans l'obs. II (Jean...), où sur un tracé s'observe un bigéminisme par extra-systoles ventriculaires. Mais comme cette observation est trop incomplète pour être parfaitement valable, nous n'insistons pas sur cette particularité qui ne se traduit pas, du reste, sur le tracé de la manchette oscillométrique.

CHAPITRE IV

ETUDE CLINIQUE DE LA FORME HABITUELLE DE LA BRADYCARDIE CONGÉNITALE PAR DISSOCIATION

§ I. — La bradycardie par dissociation A.V.

Sa constance - Cas exceptionnels.

Ses caractères cliniques: fréquence, fixité,
évolution.

§ II. — Le souffle de communication interventriculaire.

Caractères cliniques.

Fréquence d'après Archigène.

I. Mahaim.

Campbell.

les données actuelles.

§ III. — Le syndrome de Stokes Adams congénital.

La rareté des cas.

Caractères cliniques.

Pathogénie (fixité et taux modéré de la bradycardie, bloc incomplet, bloc de branche).

§ IV. — Les symptômes associés.

Troubles subjectifs.

Troubles fonctionnels.

Examens du cœur.

§ V. — Evolution - Pronostic.

§ I. — La bradycardie par dissociation A.V.

Le ralentissement du pouls est le symptôme primordial qui traduit le ralentissement des systoles ventriculaires. Cependant, nous relevons trois observations où la fréquence du rythme atteignait ou même dépassait 70 pulsations à la minute.

La première d'entre elles, rapportées par WHITE, EUSTIS et KERR (1921) concerne un nouveau-né, atteint d'idiotie mongolienne et de malformations cardiaques complexes avec cyanose (communication interventriculaire et de persistance du canal artériel). Pendant la vie intra-utérine « l'examen révéla un rythme fœtal très irrégulier..., à l'âge de 4 heures, un électrocardiogramme montrait un blocage partiel de 2 à 1, 3 à 1 et plus bas, avec prépondérance ventriculaire droite prononcée..., le second jour de la naissance on trouvait tantôt un rythme régulier à 80, tantôt un bigéminisme à 50 environ, un trigéminisme à 120 ou un rythme régulier et rapide à 120 ».

En 1923, MEYER signalait le cas analogue d'une jeune fille de 18 ans, présentant « Une transposition cardio-vasculaire compliquée de malformations cardiaques, rétrécissement pulmonaire et communication interventriculaire ». Les courbes électriques montrent un blocage complet dans 4 examens sur 8, le rythme ventriculaire atteignait 72, 72, 74, 75 pulsations à la minute, le rythme auriculaire étant parallèlement à 78, 78, 100 et 100 dans le même temps.

Enfin, NICOLSON, SCHULMANN et GREEN attirent l'attention sur un garçon de 12 mois, porteur d'une

perforation du septum ventriculaire avec gros cœur. La dissociation auriculo-ventriculaire est incomplète (2-1), la fréquence du rythme ventriculaire est de 92. La cyanose est marquée, les crises nerveuses fréquentes. Les cas de GORTER, EYSTER et MIDDLETON, ROMBERG et WITHE sont peu convaincants.

Ces observations de bradycardies « accélérées » se ressemblent étrangement par la présence de malformations cardiaques importantes, presque incompatibles avec la vie, ce qui explique peut-être leur rareté.

Leur existence est à retenir, car la « forme habituelle de la dissociation auriculo-ventriculaire congénitale comporte un rythme peu ralenti ». CLERC et son élève ARCHIGÈNE l'ont constaté les premiers : « dans les cas extrêmes on a pu constater les chiffres de 30, mais habituellement, le nombre des pulsations oscille entre 40 et 50. Parfois, le ralentissement est moins marqué, le pouls battant seulement à 60 à la minute (cas de WIPHAM). Etant donné ce taux voisin de la normale, on comprend qu'il y ait eu autrefois, là un argument pour faire étiqueter comme physiologiques des pouls lents qui étaient en réalité liés à une dissociation auriculo-ventriculaire. On ne peut donc se fonder sur le peu d'intensité d'une bradycardie pour rejeter la dissociation ». La pratique de plus en plus fréquente de la méthode graphique et en particulier des tracés électriques explique, à la lumière des statistiques que les formes à rythme lent découvertes les premières l'emportent en nombre dans les publications anciennes et que les secondes se multiplient à l'heure actuelle.

Il est vrai que pour parler de la fréquence de la bradycardie, il faut s'entendre sur l'âge de sa constatation. Comme pour la dissociation acquise, le rythme se ralentit peu à peu; rapide chez le jeune, il l'est moins chez l'adulte. Aussi le diagnostic précoce dans les premières semaines de la vie où il y aurait un intérêt capital à en établir la réalité pour en affirmer la congénitalité est-il d'une extrême rareté. L'attention est difficilement attiré par une anomalie légère de ce pouls, qui présente tant d'irrégularités physiologiques dans l'enfance.

Séparés complètement de la commande sinusale, fonctionnant suivant un rythme particulier qui leur est propre, les ventricules devraient battre invariablement au même taux. Cette fixité est toute relative, on peut même dire que l'accélération à l'effort est constante, quoique faible, dépassant rarement 10 pulsations à la minute (DE MASSARY et LIAN, CLERC et LÉVY). Dans les observations VI et V, il y a une accélération à l'effort qui portait le pouls respectivement de 46 à 68 et de 44 à 60. Les épreuves au nitrite d'amyle, à l'atropine, à l'adrénaline, etc..., la recherche du réflexe oculo-cardiaque, sont rarement pratiquées. Les variations à l'expérimentation existent, mais sont légères et de courte durée.

La dissociation incomplète, assez fréquente comme nous l'avons vu dans l'étude graphique (7 sur 43) se rencontrerait plus souvent chez le jeune enfant et évoluerait insensiblement vers la forme habituelle de dissociation complète? Ce fait ne paraît pas certain, les observations de MURAY BASS (1918), de L. CA-

LANDRE (1921), auraient saisi dans leurs tracés l'époque de la transition, mais elles concernent des sujets de 15 à 21 ans.

§ II. — Le souffle de communication interventriculaire

C'est un fait remarquable de l'étude de ces bradycardies congénitales que la perforation du septum ventriculaire. On aurait tort à ce sujet de placer celle-ci sur pied d'égalité avec les autres malformations cardiaques, pulmonaires ou mitrales, etc... Elle seule possède des rapports certains avec le trouble du rythme. Tantôt court, lointain, léger, strictement localisé, le souffle systolique qui la caractérise est extrêmement discret. Tantôt prolongé, éclatant sous l'oreille, rude, se propageant dans tous les sens depuis le corps sternal, il « crie son origine ». Dans certains cas, l'examen le plus minutieux, ne permet pas d'en affirmer la nature avec certitude.

Après avoir réuni ces observations en deux groupes, suivant la présence ou l'absence de lésions cardiaques surajoutées, ARCHIGÈNE conclut : « Le plus grand nombre de ces observations se rapportent à des cas de bradycardies purs, c'est-à-dire ne coëxistant pas avec une cardiopathie congénitale, telle qu'une communication interventriculaire.

C'est là un fait un peu surprenant si l'on s'en rapporte à l'opinion des auteurs qui sont à peu près tous d'accord pour admettre que la bradycardie congénitale par dissociation auriculo-ventriculaire, affection très rare se voit surtout dans les cas d'innocclusion du

septum ventriculaire. Donc apparaît cette notion que les bradycardies soit-disant congénitales isolées, indépendantes de toutes malformations, sont les plus nombreuses ». Des 17 observations de son premier groupe, c'est seulement 9 fois qu'on observe l'inocclusion septale d'une façon certaine, c'est-à-dire dans 23 % de l'ensemble des cas.

MAHAHM, par contre, donne plus d'importance à la lésion cardiaque en classant avec rigueur, les observations parvenues jusqu'à lui. Il va même plus loin et considère que la communication interventriculaire est l'élément essentiel du diagnostic. Sa présence rend probable l'origine congénitale de la dissociation. Aussi d'après lui les cas « purs » seraient des dissociations possibles mais incertaines. L'auteur fait remarquer à leur propos que la communication interventriculaire, cliniquement muette, n'est pas de ce fait forcément exclue. Il conclut en disant : « En considérant la proportion élevée de cas dans lesquels la dissociation est associée à une communication interventriculaire cliniquement manifeste (21 fois sur les 31 cas probables et certains réunis, et nous ne comptons pas les lésions complexes, dans lesquelles cette communication est fréquente, sans parler des cas dans lesquelles cette communication est fréquente, sans parler des cas dans lesquels cette communication a pu échapper ; c'est donc vraisemblablement un chiffre minimum). On doit se demander tout naturellement, si dans ces exemples, le bloc congénital n'est pas la conséquence de la malformation septale, par lésion complète ou incomplète du faisceau de His-Tawara ».

En février 1934, MM. CAMPBELL et SUZMAN apportent une contribution importante à cette question en réunissant 8 cas personnels de block total congénital. Pour eux, la communication interventriculaire est la lésion qui accompagne le plus souvent la dissociation congénitale, dont elle est l'élément essentiel de critérium avec la lenteur relative du pouls.

Notre statistique comporte 44 cas de dissociation a. v. avec communication interventriculaire contre 9 avec autres malformations congénitales et 21 sans. Nous pouvons donc confirmer nettement l'opinion de MAHAJIM.

Dans les 6 observations personnelles incontestables, accompagnant ce travail, le souffle systolique caractéristique est nettement perçu. Comme le ralentissement des pulsations, ce symptôme bien particulier doit conduire au diagnostic; c'est ce principe qui fit découvrir en peu de temps plusieurs des cas rapportés.

Nous devons admettre actuellement que la forme habituelle de la dissociation a. v. congénitale s'accompagne d'un souffle de communication interventriculaire. L'attention étant attirée sur ces faits, il est probable que l'on rencontrera à l'avenir assez fréquemment de cas analogues considérés jusqu'ici comme rares.

§ III. — Le syndrome de Stokes Adams congénital

Les manifestations nerveuses du type Stokes Adams, paraissent être les premiers symptômes en date dans beaucoup de cas anciens rapportés. L'observation de MORQUTO serait absolument caractéristique

si elle contenait des tracés établissant la dissociation et des documents anatomiques faisant foi de l'intégrité du système nerveux. Il s'agissait de 8 enfants d'une même famille ayant tous présenté dès l'âge de 4 ans des attaques brutales: « Ils tombent à terre généralement avec perte de connaissance, à toute heure du jour et de la nuit et sous l'influence la plus insignifiante ». Les deux malades observés par l'auteur avaient un pouls oscillant constamment entre 50 et 60 pulsations à la minute. On peut se baser avec certitude, pour établir la fréquence, les circonstances d'apparition, l'évolution du syndrome sur une douzaine d'observations (VAN DER HEUVEL, ARMSTRONG et MÖNCKEBERG, D'ESPINE, MASSARY et LIAN, CASTER et HOWLAND, SMITH, BARBIER et LEBÉE, LAPORTE, FLEMING et STEVENSON, NICOLSON et SCHULMANN, JEANNIN et CLERC, CLERC, CLERC et LÉVY).

C'est seulement dans un cas sur cinq que la bradycardie congénitale par dissociation auriculo-ventriculaire se traduirait par des signes d'intolérance encéphalique. ARCHIGÈNE insiste avec raison sur « le peu de fréquence et le peu d'importance des manifestations nerveuses au cours de ces bradycardies ». A cette époque la proportion était de 30 % d'après lui, entre « le pouls lent permanent solitaire » et le syndrome de Stokes Adams congénital. Ce chiffre est sans doute supérieur à la réalité, comme le nôtre; on conçoit aisément que ces statistiques contiennent plus de cas tapageurs à syncopes, vertiges, convulsions que de bradycardies pures cliniquement muettes. Il suffit de regarder la liste des observations pour s'en rendre compte:

la forme habituelle de la dissociation auriculo-ventriculaire congénitale ne comporte qu'exceptionnellement des accidents nerveux.

Quand ceux-ci existent, ils n'ont rien qui les distinguent de ceux observés dans les formes acquises et vont du simple malaise vertigineux à la vraie crise épileptique, en passant par la syncope et les convulsions. Le parallélisme se poursuit jusqu'à un certain point dans leur évolution: prédominant dans le jeune âge, ils s'atténuent dans l'adolescence puis disparaissent. Cette périodicité se retrouve dans les phases d'installation et d'adoption de la dissociation acquise. Aussi les manifestations nerveuses sont-elles l'apanage des enfants: (Van der Heuvel: 2 ans, Armstrong et Mönckeberg: 5 ans, Carter et Howland: 4 ans, Smith: 3 ans; Laporte: 2 ans, Fleming et Stevenson, Nicolson: nourrisson). Ce fait ne constitue pas la règle, les observations de Massary et de Lian, de Clerc, de Jeannin et Clerc concernent des sujets de 34, 20 et 22 ans. L'atténuation et la disparition avec l'âge sont signalés par la majorité des auteurs.

Dans quelques cas pourtant, le syndrome de Stokes Adams congénital, HEUVEL, celui de LAPORTE en fait foi sans qu'il soit possible d'y fournir d'explication. La mort subite se rencontre parfois. Elle est signalée par MORQUIO, COLI, ARMSTRONG et MÖNCKEBERG, MAC INTOSH, ALDRICH, SHAPOÏS, AYLWARD, YATER, ABBOTT et MOFFAT, YATER, WITT, PEROTTI, mais sa pathogénie reste obscure. Il est impossible d'affirmer le rôle de l'ischémie cérébrale dans sa genèse: des

lésions cardiaques ou nerveuses importantes ayant une grande part de responsabilité.

Quelle est donc la raison pour laquelle, ces bradycardies par dissociation le plus souvent bien tolérées, au point qu'elles furent longtemps confondues avec les « pouls lents physiologiques », sont quelquefois alarmantes par leur retentissement encéphalique? La réponse est difficile, il faudrait connaître certains facteurs jouant un rôle dans l'enfance et disparaissant plus tard. Il est certain que la sensibilité extrême du cortex cérébral des jeunes sujets les prédispose plus que les autres aux « convulsions ». C'est un fait habituel de voir les « épilepsies » infantiles s'atténuer avec l'accroissement de l'âge. Mais, l'absence du syndrome de Stokes Adams chez la majorité des enfants bradycardiques, sa rareté chez les nourrissons (FLEMING et STEVENSON, NICOLSON), nous obligent à soupçonner d'autres causes.

ARCHIGÈNE s'est déjà demandé si la présence d'une lésion importante de la cloison inter-ventriculaire aurait plus d'influence. Faisant une comparaison entre ses deux groupes de malades, il conclut par la négative. Pourquoi, en effet, supposerait-on une pathogénie différente du Stokes Adams acquis, au Stokes Adams congénital, le premier ne s'associant qu'exceptionnellement à une communication inter-ventriculaire? Notre statistique personnelle confirme les notions antérieures et nous montre l'absence des manifestations nerveuses, à la fois dans les formes avec lésions valvulaires, complexes, gros cœur et cyanose et dans les formes pures.

La véritable raison des accidents nerveux siège sans doute dans les caractères de la bradycardie. Son degré dans l'intervalle des crises semble avoir peu d'importance (dans le cas de NICOLSON, le pouls battait aux environs de 90 à la minute). N'en serait-il pas différemment de sa variabilité aux différents moments de la journée, à l'effort, aux émotions, ou sans raison apparente? Son taux, loin d'être fixe, peut descendre ou monter de 10 pulsations en quelques instants. Nous n'avons pu vérifier cette hypothèse dans beaucoup d'observations. La plupart du temps le nombre des pulsations n'est pas fidèlement évalué, avant, pendant et après les accidents. LAPORTE (1925) rapporte l'histoire d'une malade âgée de 60 ans, chez laquelle la bradycardie fut constatée dès l'âge de 2 ans, à l'occasion de crises convulsives. L'auteur a suivi cette malade en mai 1925 et a assisté à une série de crises d'angoisse et de vertiges légers, au cours desquelles le pouls, ordinairement à 23, s'accélérait d'abord autour de 50, pour ralentir ensuite à nouveau. BARBIER, LEBÉE et MOUQUIN (1922) signalent une dissociation auriculo-ventriculaire chez une jeune fille de 15 ans n'ayant jamais présenté de crises syncopales. Toutefois, l'épreuve du reflexe oculocardiaque provoque une perte de connaissance passagère.

Le caractère incomplet de la dissociation semble ne jouer aucun rôle. JOSUÉ le pensait dans son étude des bradycardies acquises. A ce sujet, ARCHIGÈNE pense de même: « Les malades de DE MASSARY et LIAN, de VAN DER HEUVEL, ont présenté tous les deux des

crises syncopales alors que la dissociation était incomplète dans le premier cas, complète dans le second. Le degré de la dissociation n'a donc aucune influence sur la genèse des manifestations nerveuses que l'on peut observer au cours des pouls lents qu'elle réalise. « Les seuls cas des dissociations incomplètes de JEAN-NIN et CLERC, de FLEMING et STEVENSON, de NICOLSON, avec accidents syncopaux, sont trop peu nombreux pour retenir l'attention. Néanmoins on peut soupçonner que le manque de fixité du rythme ventriculaire et par suite de l'importance de l'ondée ventriculaire dans ces blocages en voie de formation, peut être à l'origine des troubles observés.

La lecture de nos tracés électriques nous suggère une hypothèse qui nous paraît mériter considération. Alors que dans les dissociations acquises l'association du blocage auriculo-ventriculaire avec le bloc de branche est de règle, elle est dans nos cas l'exception. Les quatre cas dans lesquels on n'a noté aucune manifestation de Stokes Adams ne comportent qu'une dissociation auriculo-ventriculaire pure sans bloc intra-ventriculaire. Par contre, l'observation I, dans laquelle ont été observées des manifestations typiques de Stokes Adams, nous montre la particularité curieuse d'un bloc de branche intermittent. Seule l'observation VI relate des syncopes au cours de la première année de la vie et plus récemment quelques vertiges chez une jeune fille de 14 ans, dont le tracé ne montre aucun bloc de branche.

Il semble dès lors naturel d'admettre que dans les dissociations auriculo-ventriculaires congénitales, en

dehors d'un point de section limité et habituellement haut situé qui interrompt la conduction entre le nœud de Tawara et le faisceau de His, le reste du tissu spécifique a conservé son intégrité et reste susceptible de pourvoir d'une manière correcte à la constitution d'un rythme ventriculaire autonome.

Peut-être même, comme nous le verrons, en étudiant l'anatomie pathologique, la section est-elle plus haut situé encore, entre le tissu auriculaire et la partie supérieure du nœud de Tawara, ce qui expliquerait dans la grande majorité des cas l'existence d'un rythme nodal avec sa bradycardie modérée et sa variabilité plutôt que d'un rythme idio-ventriculaire proprement dit.

§ IV. — Les symptômes associés

Bradycardie et souffle mésocardiaque sont les deux éléments fondamentaux du diagnostic, le Stokes Adams étant déjà un caractère plus fortuit; cependant d'autres signes accessoires peuvent être rencontrés :

1° Les uns sont des troubles subjectifs légers : céphalées, étourdissements, éblouissements, malaises, oppressions et angoisses précordiales, palpitations. Ils sont quelquefois la raison de l'examen médical et leur rapport avec le syndrome envisagé est difficile à établir. Dans quelques cas, ils acquièrent une réelle importance, ainsi dans notre observation II des élancements douloureux, du type piquûre d'épingle, ont joué un grand rôle dans l'histoire clinique. Leur

explication tient alors dans des altérations cardiovasculaires surajoutées.

2° Les autres sont des troubles fonctionnels importants: la cyanose et la dyspnée.

Sur les 44 cas colligés par nous, nous notons 19 fois, une coloration bleuâtre, constante ou à l'effort, discrète ou généralisée au visage, aux mains, aux muqueuses. Souvent l'hippocratisme des ongles l'accompagne. Sa signification en est fâcheuse, son évolution s'avère progressive parmi d'autres signes d'insuffisance myocardique. Elle témoigne d'une stase circulatoire périphérique et ventriculaire droite, traduisant le rétrécissement pulmonaire surajouté, sans doute plutôt que la communication interventriculaire.

La dyspnée souvent signalée, à l'effort puis au repos, doit faire réserver le pronostic. Elle est l'image de la défaillance progressive du myocarde, dans les malformations congénitales complexes.

3° L'examen physique, radiologique et électrique du cœur est souvent riche en découvertes. Nous n'insisterons pas sur les systoles « en écho » (HUCHARD) rarement observées, ni sur les caractères des différents souffles orificiels ou autres surajoutés; ils traduisent par ordre de fréquence le rétrécissement pulmonaire, la persistance du canal artériel, etc. (au total 8 fois, sur 44 cas). Radiologiquement, outre les images anormales de transposition viscérale, d'hypertrophie ou de dilatation des différentes cavités cardiaques, on peut saisir la dissociation par la perception des battements auriculaires accélérés. Le cœur de la forme habituelle de la bradycardie congénitale

est de volume peu augmenté. Les tracés électriques pourront présenter des types de prépondérance droite ou gauche suivant le siège de la lésion valvulaire, des anomalies du complexe ventriculaire suivant l'état du myocarde. Ce n'est qu'exceptionnellement, comme dans notre observation I, qu'un monogramme droit ou gauche, fera découvrir un bloc de branche, ignoré cliniquement.

§ V. — Evolution et pronostic

En elle-même la bradycardie ventriculaire surtout aux taux modérés où elle se présente dans la forme habituelle de la dissociation auriculo-ventriculaire congénitale ne constitue pas un trouble grave de conséquence et elle paraît, en effet, admirablement bien tolérée.

D'autre part, on connaît la bénignité de l'anomalie septale lorsqu'elle est pure dans la majorité des cas, il s'ensuit naturellement et c'est là, un fait d'observation que la lésion cardiaque habituelle n'aggrave en rien le pronostic bénin de la bradycardie. La cyanose, la dyspnée, les autres signes d'insuffisance myocardique n'apparaissent que tardivement et peuvent connaître d'autres causes, comme l'altération vasculaire ou rénale. Le souffle reste longtemps inchangé, sa fixité égale celle de la bradycardie. Le pronostic de la forme habituelle de la dissociation a. v. congénitale est donc favorable, malgré la présence de l'unique lésion cardiaque qui la caractérise.

Les mauvais cas observés, recueillis et analysés par CLERC, ARCHIGÈNE, concernent des anomalies car-

diaques complexes dont les rapports avec la dissociation sont plus lointains. La cyanose, la dyspnée, y sont constatées précocement, témoignant des lésions de l'orifice pulmonaire et plus rarement d'une persistance du canal artériel, de lésions mitrales ou aortiques.

En leur absence, tous ont insisté sur la latence marquée de l'affection, le diagnostic n'étant souvent porté qu'au cours d'un examen fortuit.

Beaucoup ont signalé l'aptitude de leurs malades à faire de la bicyclette, de la natation, de l'équitation, des sports d'hiver, de mener à bien une grossesse, efforts physiologiques réclamant une bonne conservation de la valeur fonctionnelle du myocarde.

Nos observations personnelles nous permettent (en écartant l'obs. II incomplète) de classer nos 6 cas en 2 groupes équivalents :

Un premier groupe comprend les observations III (Hen); IV (Dor) et VII (Bas), où la tolérance paraît parfaite.

Un deuxième groupe obs. I (Boes); obs. V (Rab) et VI (Bra), où elle est assez bonne quoiqu'imparfaite (points précordiaux, dyspnée d'effort très lentement progressive semble-t-il, crises de suffocation).

L'existence d'autres malformations cardiaques associées à la communication interventriculaire joue certainement un rôle important, cependant n'entraîne pas une conclusion absolue. En effet, la patiente qui paraissait supporter le mieux son état était M^{lle} Hen. (obs. III) qui présentait certainement un rétrécissement pulmonaire associé.

Le volume du cœur apprécié par l'orthodiagramme à l'écran permet aussi de se faire une idée plus nette de la tolérance du myocarde sans que l'on doive ici encore, en tirer des déductions par trop tranchées.

CHAPITRE V

PATHOGÉNIE - ETIOLOGIE

- § I. — Le cloisonnement de l'oreillette primitive.
 - § II. — Le cloisonnement du ventricule primitif.
 - § III. — Les anomalies des cloisonnements auriculo-ventriculaires.
 - § IV. — Embryologie normale et pathologique du faisceau de His et du système atrio-ventriculaire spécifique.
 - § V. — Etude anatomo-pathologique des dissociations auriculo-ventriculaires congénitales.
 - § VI. — Conclusions pathogéniques et étiologiques.
-

§. I. — Le cloisonnement de l'oreillette primitive

Le tube cardiaque de l'embryon s'incurve dès les premières semaines. Des renflements apparaissent, ébauches des cavités du cœur adulte; ce sont: le sinus veineux, l'oreillette et le ventricule primitif, le bulbus cordis et le tronc artériel commun.

Au bout de peu de temps, par suite de l'atrophie des veines amphalo-mésentériques, ombilicale et hépati-

que, le sinus perd de son importance et s'incorpore à la cavité de l'oreillette primitive (embryon de 4 à 5 semaines). Celle-ci reçoit encore la veine pulmonaire, les veines caves supérieures (la gauche formera le sinus coronaire) et la veine cave inférieure.

Elle est séparée du ventricule primitif par un léger rétrécissement du canal auriculaire. Ce dernier se présente sous la forme d'une fente transversale débouchant sur la paroi dorsale du ventricule qu'elle fait communiquer avec l'oreillette. Les deux lèvres de cette fente constituent les bourrelets endocardiques supérieur et inférieur.

Dès l'incorporation du « sinus veineux » à la cavité auriculaire, apparaît sur la face dorsale de l'oreillette primitive, l'ébauche d'une cloison qui constitue le « septum primum » de Born. Cette cloison primaire s'accroît progressivement par son bord libre en croissant, s'approche de l'orifice auriculo-ventriculaire en limitant un orifice de plus en plus petit « l'ostium primum ». Enfin se réunissant aux bourrelets endocardiques du canal auriculaire, ce septum les soude l'un à l'autre et prend à leur niveau le nom de « septum intermedium ». Ainsi 2 oreillettes sont formées l'une droite l'autre gauche se déversant respectivement dans les ventricules par les 2 conduits auriculo-ventriculaire droit et gauche, dont les valves internes se constituent aux dépens du septum intermedium.

Au fur et à mesure de ce cloisonnement, il apparaît pour conserver l'égalité physiologique ventriculaire encore nécessaire, une nouvelle communication

interauriculaire, « l'ostium secundum », siégeant à la partie postéro-supérieure du septum primum. Ce n'est qu'à la naissance, que cet orifice (trou de Botal) sera occlus par une nouvelle crête descendant de la paroi supérieure : « le septum secundum ».

§ II. — Le cloisonnement du ventricule primitif

Peu de temps après le début du cloisonnement auriculaire apparaît à la partie postéro-inférieure du ventricule, une ébauche de cloison augmentant peu à peu, en direction du septum intermedium. L'orifice, longtemps conservé entre le septum, la cloison inter-ventriculaire et le bulbus cordis constitue la communication interventriculaire habituelle de l'embryon. Enfin déportée à droite, la cloison ventriculaire arrive en contact avec la valve droite issue du septum intermedium par un émanation de celui-ci : « la pars membranacea ».

L'orifice restant est comblé par le développement du « septum aorticum ». Cette cloison du bulbus cordis, spiralee à sa partie supérieure où elle sépare l'aorte de l'artère pulmonaire, vient rejoindre et se souder à la « pars muscosa » de la cloison ventriculaire.

§ III. — Les anomalies des cloisonnements auriculo-ventriculaires

Ces notions embryologiques élémentaires nous permettent de comprendre l'existence des différentes anomalies qui nous intéressent dans le cas de blocs auriculo-ventriculaires congénitaux :

— Perforation antéro-inférieure de la cloison inter-auriculaire: elle correspond à un arrêt de développement du septum primum et s'associe constamment à des anomalies des valves auriculo-ventriculaires (septum intermédiaire de His) (ABBOTTJ.

— Perforation postéro-supérieure de la cloison interauriculaire: elle correspond à un arrêt de développement du septum secundum (trou de Botal).

— La plupart du temps, la communication inter-ventriculaire résulte d'une lacune de la cloison antérieure, c'est-à-dire de la portion musculaire située en avant de la portion membraneuse (ROKITANSKY).

Tantôt la cloison antérieure manque entièrement.

Tantôt sa portion toute antérieure fait défaut.

Tantôt sa portion toute postérieure est absente (cas habituel), le tout traduisant un trouble de développement du bulbus cordis, au maximum dans la tétralogie de Fallot.

§ IV. — Embryologie normale et pathologique du faisceau de His et du système atrio-ventriculaire spécifique

Elle est extrêmement obscure malgré les travaux de RETZER, TANDLER, MALL et DE MÖNCKEBERG. Le nœud de Keith et Flack naît d'une façon très précoce aux confins du vestibule sinusal, ses fibres se confondent avec les fibres atriales et vestibulaires. C'est au niveau du canal auriculo-ventriculaire que naît le faisceau de His. Il représente les vestiges de l'anneau musculaire qui entourait le canal primitif; les parois latérales et antérieures ont été détruites par la formation « du corps central fibreux », seule la partie pos-

térieure a persisté. Elle constitue la seule relation myocardique entre les deux étages atrial et ventriculaire du cœur. On conçoit donc facilement que les interruptions congénitales de la conduction auriculo-ventriculaire au niveau des connexions auriculo-nodales, du nœud de Tawara, ou du faisceau de His lui-même, résultent d'altérations du canal auriculo-ventriculaire et de son voisinage.

Mais les travaux embryologiques de TANDLER et MALL, et tératologiques de MÖNCKEBERG devaient éclaircir et préciser cette conception. Des travaux microscopiques minutieux et sur coupes sériées ont vérifié cette première notion de la préexistence chronologique du faisceau de His sur le cloisonnement des cavités cardiaques. « Cette absence de relation entre le développement des septa et celui du faisceau pouvait faire prévoir que dans les malformations des cloisons, l'existence du faisceau ne devait pas être compromise (MAHAİM). C'est cette deuxième notion que vérifièrent les études de MÖNCKEBERG: le faisceau de His est indemne dans les malformations cardiaques les plus complexes, son siège seul est changé.

Il en est ainsi dans l'absence complète de cloison (cor biloculaire), dans l'absence de cloison intervenriculaire (cor triloculaire biatriatum), de cloison interauriculaire (cor triloculaire biventriculosum). Dans les anomalies congénitales plus fréquentes, décrites plus haut, la constatation fut la même; en particulier dans l'absence du cloisonnement de l'ostium primum, c'est-à-dire dans des anomalies certaines des bourgeons endothéliaux (septum intermedium du canal

auriculaire), le faisceau de His est en arrière, absolument intact. La conclusion évidente de ces travaux, est l'impossibilité pour la perforation septale de produire la section du faisceau de His ou des connexions auriculo-nodales.

**§ V. — Etude anatomo-pathologique des dissociations
auriculo-ventriculaires congénitales**

Malgré l'intérêt de ces constatations, le problème reste entier, car jamais il n'a été possible de préciser la nature et l'importance des lésions du système spécial d'automaticité, chez des sujets porteurs d'une dissociation auriculo-ventriculaire congénitale. La pauvreté des vérifications autopsiques tient autant à la rareté de l'affection qu'à sa bonne tolérance.

Ainsi les 5 cas, relevés par nous dans la littérature concernent tous des malformations complexes du cœur.

Le cas de WILSON et GRANT (1926) concerne une petite fille de 14 mois présentant un bloc partiel 2. 1 (R. V. = 66). L'examen révéla une atrésie complète de l'origine de l'artère pulmonaire avec « ductus artériosus » et un ventricule unique avec rudiment de cloison sous forme d'une éminence de la paroi postérieure. On trouve un nœud auriculo-ventriculaire bien développé dans la cloison interauriculaire entre le sinus coronaire et le corps central fibreux. Du sommet de ce nœud, deux gros cordons de tissu nodal pénétraient dans la partie la plus inférieure du corps central fibreux, l'un à droite et l'autre à gauche. Le trajet de ces deux cordons à travers le tissu fibreux

était difficile à suivre, vu qu'ils se ramifiaient à plusieurs reprises et s'amincissaient au fur et à mesure. Toutefois, on suivait le trajet principal à travers la partie antéro-inférieure du corps fibreux vers le sommet de la proéminence musculaire sur la paroi postérieure du ventricule commun. Les branches semblaient se terminer en un simple ruban étroit sous l'endocarde épaissi, s'étalant graduellement pour former les fibres de Purkinje. Les auteurs concluent que le tissu du canal artériel est détruit en plus grande abondance que normalement et que la conduction à travers le faisceau de His a été interrompue non pas seulement à cause de sa séparation en fibres minces, mais aussi parce que ces fibres étaient enchassés dans le tissu fibreux qui les comprimait.

Dans l'observation de PEROTTI (1928), il fut impossible d'obtenir un tracé électrique. L'enfant mourut trois jours après la naissance. Il y avait absence totale de la partie membraneuse de la cloison interventriculaire (Undefended space de Peacock). Les ventricules communiquaient entre eux et l'oreillette droite avec le ventricule gauche. L'examen histologique ne fut pas pratiqué et ainsi l'altération du faisceau de His inobservée. Il est à noter d'ailleurs, que ROKITANSKY prétend que les perforations de la pars membranacea seraient acquises.

En 1929, YATER relate l'observation clinique et anatomique rigoureuse d'une malformation cardiaque extrêmement complexe. Trois semaines avant le travail, le médecin constata un pouls fœtal plus lent que le pouls maternel. Après la naissance l'enfant pré-

senta une cyanose momentanée et des convulsions, il portait de nombreuses malformations apparentes: rudiments auriculaires, aplatissement de l'hémiface droite, foie transposé, estomac inversé. Le cœur, vu aux rayons X, occupait une situation normale, son rythme était ralenti à 45-60, il semblait y avoir un souffle systolique à la base du cœur. L'électrocardiogramme révéla une dissociation auriculo-ventriculaire complète avec un rythme auriculaire à 116 et un rythme ventriculaire à 47. L'enfant mourut le dix-huitième jour, très cyanosé.

Il y avait une inversion complète des viscères abdominaux et des gros vaisseaux ainsi que de grosses altérations cardiaques: ductus arteriosus, trou ovale, communication ventriculaire, nombreuses anomalies valvulaires (artère pulmonaire).

Le nœud sino-auriculaire fut trouvé dans l'oreillette gauche, au niveau du sulcus terminalis, il était normal. Le nœud auriculo-ventriculaire siégeait à droite du corps central fibreux dans l'oreillette du côté droit et se divisait en deux parties indépendantes l'une de l'autre. La portion inférieure se continuait en s'élargissant pour former le faisceau de His, dont la branche droite manquait. Les fibres de Purkinje furent retrouvées à gauche sous l'endocarde, il n'y en avait pas à droite. YATER conclut: « la cause du bloc cardiaque dans ce cas est facile à comprendre. Le fait que le nœud sino-auriculaire occupait dans le cœur une place opposée au nœud auriculo-ventriculaire n'avait pas d'effet sur la cause de la dissociation du rythme auriculaire et ventriculaire puisque la mus-

culature des oreillettes est en général la même. Quel que soit le point d'origine de l'influx dans les oreillettes, il atteindra rapidement le nœud auriculo-ventriculaire. Dans ce cas toutefois, l'influx du nœud sino-auriculaire étant arrivé au nœud auriculo-ventriculaire, son passage à travers le faisceau de His était impossible, parce qu'il y avait complète séparation anatomique entre le nœud et le faisceau ».

Le cas de ABBOT et MOFFATT (1932) était aussi curieux. On relevait à la fois une oreillette gauche déplacée, une transposition des gros troncs artériels, un double orifice mitral, un cor biatriatum triloculaire, un anévrysme de l'artère pulmonaire, etc... Le faisceau de His ne fut pas examiné histologiquement.

Une observation de YATER, Lyon, et Mac NABB (1933), constitue la cinquième et dernière vérification anatomique. Il s'agissait d'un enfant cyanotique et dyspnéique depuis sa naissance. Le rythme cardiaque variait de 48 à 55, le bloc était complet, les oreillettes battant à 150. L'enfant mourut à l'âge de 3 mois.

Le cœur présentait un large hiatus dans la moitié supérieure de la cloison interventriculaire. Au milieu du bord postérieur se trouvait une éminence musculaire servant de muscle papillaire antérieur pour les deux ventricules. Le noyau central fibreux était fortement diminué et la cloison membraneuse entièrement absente. Le nœud auriculo-ventriculaire était quelque peu anormal; mais se trouvait à sa place habituelle. Il n'était pourtant pas relié au faisceau de His qui était pratiquement absent comme « sectionné par l'hiatus ». Quelques fragments du faisceau

étaient localisés au niveau du bord postérieur de ce trou. L'un de ceux-ci donnait naissance à une branche droite atténuée. La branche gauche était de taille et d'apparence normale. Elle se trouvait dans le bord postérieur de l'hiatus, un peu antérieure à la branche droite.

§ VI. — Conclusion pathogéniques et étiologiques

Nous nous trouvons donc en présence de plusieurs catégories de faits.

1° Malgré les difficultés considérables que présente l'étude de développement du faisceau de His, la rigueur des travaux de TANDLER et MALL, nous oblige d'admettre que ce faisceau est formé le premier, avant les cloisonnements.

2° Les études tératologiques de MÖNCKEBERG montrent que dans la majorité des cas de grosses anomalies de cloisonnement, il n'y a pas d'altérations du faisceau de His, quelles qu'elles soient.

3° Or, dans les cinq cas, vérifiés anatomiquement, de malformations congénitales avec bloc diagnostiquées cliniquement, il existait constamment une anomalie de développement du faisceau de His.

Par quel mécanisme, une malformation tératologique indiscutable se trouve-t-elle associée à une altération hisienne?

La première hypothèse qui vient à l'esprit est l'association fortuite de deux anomalies. Nous ne le pensons pas, bien que l'examen anatomique ne le contredise aucunement, car cette théorie ne semble tenir compte en aucune façon de la quasi constance de

l'union anatomo-clinique: bloc-communication ventriculaire sur laquelle nous avons insisté. S'il est vrai qu'on rencontre quelquefois en clinique des dissociations pures, jamais il n'a été possible d'affirmer l'absence de lésion septale, une grosse perforation pouvant très bien rester silencieuse. A la rigueur pourrait-on retenir une endomyocardite fœtale ou des lésions vasculaires de la région dangereuse détruisant le faisceau de His déjà formé et arrêtant le processus occlusif en cours; nous y reviendrons.

Plus probablement la lésion du faisceau est sous la dépendance de l'anomalie septale. La théorie infectieuse rallie de nombreux partisans; elle a pour elle son élégance et le fait anatomique de la proximité du faisceau de l'hiatus ventriculaire. On sait que des infections secondaires compliquent très fréquemment les malformations cardiaques. Mais ceci reste une simple hypothèse. Pas une seule fois sur cinq examens microscopiques, il ne fut possible, de mettre en évidence une endomyocardite fœtale, des îlots inflammatoires au voisinage des perforations septales, à proximité ou à distance du faisceau de His.

L'endocardite « des bourgeons endothéliaux » est séduisante à retenir. C'est au niveau du corps central fibreux du cœur que siègent, en effet, les lésions constatées, la solution de continuité hisienne était nodale ou juxta-nodale. MAHAÏM, considérant le faible degré de bradycardie dans les dissociations des jeunes sujets, émet une hypothèse vraisemblable: « Ce n'est pas forcément au niveau du faisceau que peut se localiser la lésion dans les affections des septa, mais

au-dessus en coupant les connexions auriculo-nodales. Quand les cloisons existent cette éventualité ne peut pas se présenter facilement, et c'est en fait au niveau du tronc commun, de sa bifurcation ou de ses deux branches, que les lésions de l'adulte se localisent de préférence. Quand la cloison est incomplètement absente — ou ce qui revient au même pour la situation du faisceau en arrière, entre les bourgeons endothéliaux, quand le septum fait défaut — la seule connexion supérieure qui existe entre le nœud et le muscle auriculaire se trouve dans cette zone menacée. Si la lésion s'y localise, au-dessus du nœud, c'est un rythme nodal qui s'observe alors, mais un rythme avec dissociation par surcroît, la conduction rétrograde étant supprimée; en un mot c'est une dissociation par interférence d'un rythme sinusal et d'un rythme nodal indépendants ».

Mais le tissu fibreux qui entoure le faisceau de His ou son noyau, et qui semble les étouffer est-il vraiment une séquelle d'endocardite fœtale? Les observations de WILSON et GRANT, YATER, signalent cette anomalie caractéristique, mais leurs auteurs sont loin de tirer cette conclusion. Le noyau fibreux central du cœur, qui semble jouer un rôle par son hypertrophie, résulte de la transformation du myocarde des bourgeons endothéliaux, dont on connaît le rôle important dans le cloisonnement du canal auriculaire. Ainsi une anomalie dystrophique de l'appareil septal pourrait sectionner le faisceau de His? Nous voici dans la théorie mécanique du bloc congénital que les travaux scientifiques de MÖNCKEBERG nous avaient fait rejeter...

Quel que soit le mécanisme de l'interruption de l'influx moteur, la cause première reste encore à déterminer. Le rôle de l'hérédo-syphilis est très douteux. ARCHIGÈNE, faisant toutes réserves sur l'origine acquise par diphtérie, scarlatine, etc..., de certaines dissociations juvéniles, retenait l'action du tréponème dans deux cas seulement ! Les signes cliniques et biologiques de l'infection syphilitique étaient absents dans nos observations. Par contre l'hérédité similaire est assez fréquente (MORQUIO, CALANDRE, FULTON, JUDSON et NORRIS).

CHAPITRE VI

CONCLUSIONS GÉNÉRALES

Les observations récentes de dissociation auriculo-ventriculaire congénitale parmi lesquelles se placent les six nouvelles rapportées dans le présent travail, précisent, en les modifiant sur certains points les données classiques concernant cette variété de troubles rythmiques.

1° En premier lieu elles permettent d'isoler parmi les bradycardies juvéniles par bloc une « forme habituelle associée à la communication interventriculaire » qui correspond environ à 60 % des cas.

2° Cette forme habituelle se distingue :

a) Par le faible degré de la bradycardie (de 40 à 50);

b) Par la présence d'un souffle de communication interventriculaire;

c) Par la rareté du syndrome de Stokes-Adams;

d) Sa bonne tolérance relative (en dehors des cas d'anomalie complexe).

3° L'absence de documents anatomo-pathologiques ne permet pas d'en préciser le mécanisme pathogénique :

— La théorie de l'endocardite fœtale explique tout, mais ne repose sur aucun fait positif.

— La théorie qui admet deux anomalies indépendantes s'explique par leur coïncidence singulière.

L'étiologie est encore plus mal connue: l'hérédosyphilis ne semble pas avoir été retrouvée par les différents auteurs.

4° Les caractères propres à la forme habituelle de la dissociation auriculo-ventriculaire congénitale ne la rendent pas aussi immédiatement évidente que ceux propre à la forme acquise. Aussi convient-il de bien les connaître pour la dépister chez l'enfant où elle est peu apparente et pour éviter de la méconnaître chez l'adulte lorsqu'elle est passée inaperçue pendant la première phase de l'existence.

VU:

Nancy, le 12 Mars 1937.

Le Président de Thèse,

M. PERRIN.

VU ET APPROUVÉ:

Nancy, le 15 Mars 1937.

Le Doyen de la Faculté de Médecine,

L. SPILLMANN.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER:

Nancy, le 18 Mars 1937.

Le Recteur de l'Académie,

L. BRÜNTZ,

Président du Conseil de l'Université.

BIBLIOGRAPHIE

1. ARMSTRONG (H.) et MÖNCKBERG. — Herzblock, bedingt durch primären, Herztumor bei einem jährigen Kinde. *Deutsches Arch. für Klin. Med.* 1911 (102:143).
2. AYLWARD (R.-D.). — Congenital Heart-Block. *Brit. M. J.* 1928 (1:943).
3. BARD. — Le pronostic de la dissociation auriculo-ventriculaire chez les jeunes sujets. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, mars 1928.
4. BARBIER, LEBÉE et MOUQUIN. — Pouls lent permanent coexistant avec une communication interventriculaire chez un enfant de 15 ans. *Soc de Pédiatrie*, séance du 17 janvier 1922.
5. BASS (M.-H.). — Heart Block and Congenital Heart Disease in Childhood. *J.A.M.A.*, fév. 1918 (70:287).
6. BRAVO Y FRIAS. — Bradicardia congenita. Estudio de un caso de bloqueo auriculo-ventricular completo en una niña de cincoaños. *Archivos Espanoles de Pediatria* 1922 (6:449).
7. CALANDRE (L.). — Bradicardia congenita con bloqueo cardiaco intermitente. *Arch. de cardiol. y hematol.* 1921 (2:225).
8. CAMPBELL (M.) et SUZMAN (S.-S.). — Block total congénital. *American Heart Journal*, févr. 1934.
9. CARTER (E.) et HOWLAND (John). — A note upon the occurrence of congenital atrio ventricular dissociation. *The Johns Hopkins Hospital Bulletin*, oct. 1920 (31:351).
10. CASTELLANA (T.). — Heart Block completo congenito. *Arch. de cardiologia y hematol.*, nov. 1923.

11. CASTEX, BERETERVIDE, LOPEZ RAMIREZ. — Syndrome de Morgagni Adams Stokes paroxystique dans le jeune âge. *Arch. des mal. du cœur*, sept. 1925.
12. CLERC (A.). — Evolution de la dissociation auriculo-ventriculaire chez les jeunes sujets. *Bull. et Mém. de la Soc. de Méd. des Hôp.*, mars 1928.
13. CLERC (A.) et LÉVY (R.). — Evolution de la dissociation auriculo-ventriculaire chez les jeunes sujets. *Bull. et Mém. de la Soc. de Méd. des Hôp.* 1928 (52:490).
14. DAVIS (J.-H.). — Congenital Heart Block in an Infant aged 13 months. *Am. J. Dis. Child.*, juillet 1927 (34:133).
15. D'ESPINE et COTTIN. — Un cas de bradycardie vraie par dissociation totale auriculo-ventriculaire chez un garçon de 9 ans. *Revue Méd. de la Suisse Romande*, 20 sept. 1915.
16. EYSTER (J.) et MIDDLETON. — A. V. heart-block in a child aged 2 years. *Am. J. Dis. Child.* 1920 (19:131).
17. FLEMING (G.-B.) and KENNEDY (A.-M.). — A case of complete Heart Block in Diphtheria, with an Account of Post-Mortem Findings. *Heart* 1910-1911 (2:77).
18. FLEMING and STEVENSON. — Heart Block associated with malformation of the heart. *Ar. of Dis. in Childhood* 1928 (3:221).
19. FULTON, JUDSON, NORRIS. — Congenital heart-block. *Am. J. of med. sciences* 1910 (140:339).
20. GALLAVARDIN. — Ch. Gaillard. *Thèse de Lyon*, 1923.
21. GIBSON, STANLEY. — Heart-Block. *Am. J. Dis. Child., Soc. Proc.*, déc. 1927 (34:1090).
22. GILL (J.-M.). — A case of congenital Heart-Block. *Australasian M. Gaz.* 1911 (30:324).
23. GIROUX et KATSILABROS. — Bradycardies congénitales par dissociation auriculo-ventriculaire. A propos d'un cas. *Paris Médical*, juillet 1928 (n° 27).
24. GORTER (E.). — Over a geval van congenitaal totaal hart-block. (Nederlandschmaansder voor verloskunde en

- vronwenzient en voor Kindergeneseskunde), juin 1919.
Analyse in: *Archiv. des mal. du cœur*, 1920.
25. GORTER LEYDE. — Deux cas de dissociation auriculo-ventriculaire d'origine congénitale. *Arch. des mal. du cœur*, 1922.
 26. GRIFFITH (T.-W.). — A case of transposition of the thoracic and abdominal viscera with congenital malformation of the heart, and certain abnormalities of the arterial and venous systems. *J. Anat. and Physiol.* 1891-1892 (26:117).
 27. HECHT (Adolph). — Das Morgani Adams Stokes'sche Syndromes im Kinderalter und seiner Behandlung. *Wiener mediz. Wochenschrift*, 1914.
 28. IVAN MAHAIN. — Les maladies organiques du faisceau de His. *Tawara*, 1928, § XIV.
 29. JANE SANDS. — Heart Block in child of five. *Arch. of Pediatrics*, 1925.
 30. JEANNIN (C.) et CLERC (A.). — Dissociation auriculo-ventriculaire et grossesse. *Bull. et Mém. de la Soc. des Hôp.*, Paris 1927.
 31. JOSUÉ (M.-O.). — Rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire avec communication interventriculaire, alldromie par destruction de la branche terminale gauche du faisceau de His. *Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1919 (43:408).
 32. KEITH, ARTHUR AND MAC DONNELL (J.-J.). — Case of transposition of the Viscera showing a potentially bicameral heart. *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1921 (14:1)
 33. KEITH (Arthur). — Malformations of the Heart. *Lancet*, 1909 (2:519).
 34. KEITH ARTHUR AND FLACK (M). — The form and nature of the muscular connections between the primary divisions of the vertebrate heart. *J. Anat. and Physiol.*, 1906-1907 (41:172).
 35. LAMPARD (M.-E.). — Heart-Block associated with congenital Heart-Disease. *Arch. Dis. Childhood*, 1928 (3:212).

36. LAPORTE. — Bradycardie par dissociation congénitale. *Soc. de Méd., de Chir. et de Pharmacie de Toulouse*, juillet 1925.
37. LAUBRY. — Archigène. *Thèse de Paris*, 1927.
38. LECONTE. — Dissociation auriculo-ventriculaire chez une fillette de 3 ans. *Soc. Méd. des Hôp.*, avril 1924 (48:488).
39. LEWALD (L.-T.). — Complete transposition of the viscera ; a report of twenty-nine cases with remarks on etiology. *J. A. M. A.*, janvier 1925 (84:261).
40. LIAN (C). — Pouls lent congénital. *Soc. méd. des Hôp. de Paris*, juin 1912.
41. LIVINGSTON. — Congenital heart disease and complete heart block. *Proceedings of the Royal Society of med.*, 1926-27.
42. LUKIN N. AND FREY (D.-I.). — Total Heart-Block in a child eight years old. *Arch. pediat.*, 1927 (44:647).
43. MAC INTOSH (R.). — Congenital heart-block ; report of a case. *Am. F. of Dis of children*, 1927 (34:965).
44. MALL (F.-P.). — On the development of the human Heart. *Am. J. Anat.*, 1912 (13:249).
45. MASSARY et LIAN. — Pouls lent permanent congénital. *Soc. Méd. Hôp.*, Séance du 15 janvier 1915 (1:29).
46. MEYER (P.). — Transposition cardio-viscérale compliquée de malformations cardiaques, rétrécissement pulmonaire et communication interventriculaire et de blocage cardiaque complet (étude des courbes électrocardiographiques et du blocage congénital). *Arch. des Mal. du cœur*, Paris 1923 (16:16).
47. MORQUIO LUIS. — Sur une maladie infantile et familiale, caractérisée par des modifications permanentes du pouls, des attaques syncopales et épileptiformes et la mort subite. *Arch. de méd. d. enf.*, 1901 (4:467).
48. MURRAY BASS. — Heart-Block and congenital heart disease in childhood. *Journal Am. Méd. Ass.*, 1918.

49. NOBECOURT. — A propos d'un nourrisson porteur d'une cardiopathie congénitale avec pouls lent permanent par dissociation auriculo-ventriculaire. *Rev. gén. de chir. et de thérap.*, 1924 (38-209).
50. OWEN (S.-A.). — A case of complete transposition of the viscera, associated with mitral stenosis, including a description of the electrocardiographic tracings. *Heart*, 1911-12 (3:113).
51. PEROTTI (D.). — Blocco cardiaco congenito con vizio di conformazione del cuore. *Boll. d. Soc. méd. chir. di Pavia*, 1928 (3:1).
52. PRICE. — Congénital auriculo-ventricular block in child aged 5 1/2 years. *Proceedings of the Royal Soc. of méd.*, 1926.
53. ROMBERG (E.-C.) AND WHITE (P.-D.). — Congenital heart block; report new case. *Boston méd. and surg journal*, 1924 (190:591).
54. ROSENSON (William). — A case of complet heart block. *Archives of Pediatrics*, 1920 (37:103).
55. SHAPIRO (M.-J.). — Heart-Block of congenital Origin. *Minnesota Méd.*, 1927 (10:566).
56. SMITH (S.-C.). — High grade heart block; the influence of Posture, Respiration and exercice. *J. A. M. A.*, janvier 1921 (76:17).
57. TAUSSING. — A case of complete heart block possibly congenital. *Bull. of the Saint-Louis Méd. Society*, 1910.
58. VAN DEN HEUVEL (G.-C.-J.). — Die ziekte van Stokes-Adams en un geval van aangeboren hart blok. *Dissertation doctorale de l'Université de Groningen*, 1908 (vol. XII, p. 142).
59. VOLHARD (F.). — Ueber die Beziehungen des Adams Stokes'schen Symptomenkomplexes zum Herzblock. *Arch. f. Klinische medizin. Leipzig*. 1909 (vol. XCVII).
60. WHITE, EUSTIS et KERR. — Congenital heart block. *Am. journ. of diseases of children*, septembre 1921.

61. WILLIUS (F.-A.). — Report of a case of congenital heart disease with complete auriculo-ventricular dissociation, presenting unusual features. *Boston Méd. and S. J.*, 1921 (184:64).
 62. WILSON et GRANT. — A case of congenital malformation of the heart in an infant with partial heart block. *Heart*, 1925-26 (12:295).
 63. WIPHAM (T.-R.). — Congenital Heart-Block. *Brit J. child. Dis.*, 1915 (12:321).
 64. WITT. — Block total auriculo-ventriculaire congénital. *Am. J. of Dis. of children*. Février 1934.
 65. YATER (W.-H.). — Congenital heart-block; review of the literature; report of a case with incomplete heterotaxy; the electrocardiogram in dextro cardia. *Am. f. Dis. Child.* Juillet 1929.
 66. YATER (W.), LYON (J.), AND MAC NABB. — Congenital heart block; review of the second case of complete heart block, studied by serial sections through the conduction system. *Journal of the Am. Méd. Ass.* (juin 1933).
-

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
CHAPITRE PREMIER. — <i>Introduction - Historique</i>	9
CHAPITRE II	19
§ I. — Observations originales.....	19
§ II. — Tableau des observations publiées antérieu- rement	44
CHAPITRE III. — <i>Etude graphique des cas de dissociation auriculo-ventriculaire congénitale avec communication interventriculaire</i>	59
CHAPITRE IV. — <i>Etude clinique de la forme habituelle de la bradycardie congénitale par dissociation</i>	63
§ I. — La bradycardie par dissociation A.V.	64
§ II. — Le souffle de communication interventri- culaire	67
§ III. — Le syndrome de Stokes Adams congénital	69
§ IV. — Les symptômes associés	75
§ V. — Evolution et pronostic.....	77
CHAPITRE V. — <i>Pathogénie - Evolution</i>	81
§ I. — Le cloisonnement de l'oreillette primitive.	81
§ II. — Le cloisonnement du ventricule primitif	83

	Pages
§ III. — Les anomalies des cloisonnements auriculo-ventriculaires	83
§ IV. — Embryologie normale et pathologique du faisceau de His et du système atrio-ventriculaire spécifique.....	84
§ V. — Etude anatomo-pathologique des dissociations auriculo-ventriculaires congénitales.	86
§ VI. — Conclusions pathogéniques et étiologiques	90
CHAPITRE VI. — . <i>Conclusions générales</i>	95
BIBLIOGRAPHIE	97
